

UNIVERSITÉ DU QUÉBEC

ESSAI DOCTORAL PRÉSENTÉ À
L'UNIVERSITÉ DU QUÉBEC À CHICOUTIMI

COMME EXIGENCE PARTIELLE
DU DOCTORAT EN PSYCHOLOGIE (D.P.S.)

PAR
GENEVIÈVE FORGUES

DESCRIPTION DES TRAITS DE PERSONNALITÉ ET DE L'ADAPTATION SOCIALE
CHEZ DES PERSONNES ATTEINTES D'ATAXIE RÉCESSIVE SPASTIQUE DE
CHARLEVOIX-SAGUENAY

25 Juin 2019

UNIVERSITÉ DU QUÉBEC

DOCTORAT EN PSYCHOLOGIE (D.PS.)

PROGRAMME OFFERT PAR L'UNIVERSITÉ DU QUÉBEC À CHICOUTIMI

DESCRIPTION DES TRAITS DE PERSONNALITÉ ET DE L'ADAPTATION
SOCIALE CHEZ DES PERSONNES ATTEINTES D'ATAXIE RÉCESSIVE
SPASTIQUE DE CHARLEVOIX-SAGUENAY

PAR
GENEVIÈVE FORGUES

Julie Bouchard, Ph. D., Directrice de recherche Université du Québec à Chicoutimi

Benjamin Gallais, Ph. D., Co-directeur de recherche ÉCOBES – Cégep de Jonquière

Carole Dion, Ph. D., Évaluatrice interne Université du Québec à Chicoutimi

Marie-Ève Blackburn, Ph. D., Évaluatrice externe ÉCOBES – Cégep de Jonquière

Sommaire

L'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS) est une maladie génétique neurodégénérative rare dont la prévalence est plus élevée dans les régions de Charlevoix et du Saguenay-Lac-Saint-Jean. Les atteintes cérébelleuses de l'ARSCS sont responsables de plusieurs symptômes moteurs observés chez les patients. Les récentes avancées scientifiques ont démontré que divers troubles cognitifs et affectifs pouvaient être associés à des altérations du cervelet (syndrome cognitivo-affectif cérébelleux; SCAC).

Des intervenants œuvrant auprès de patients atteints d'ARSCS et de leurs proches soulèvent des caractéristiques psychologiques particulières, dont une rigidité mentale, une tendance au déni et à l'indifférence, des difficultés d'investissement dans leur suivi et des difficultés à maintenir un emploi. L'étude exploratoire de Desmeules (2017) a dressé un profil préliminaire de personnalité chez 8 individus atteints d'ARSCS. Le faible degré d'ouverture à l'expérience était le trait de personnalité le plus commun dans son échantillon (75 %). Ce trait est associé à des capacités réduites d'adaptation en général, incluant à la fois les situations sociales et les relations interpersonnelles. Or, aucune étude ne s'est intéressée à ces variables dans l'ARSCS. La présente étude vise à décrire la personnalité et l'adaptation sociale chez 30 personnes atteintes d'ARSCS, âgées de 20 à 59 ans, et à évaluer les liens entre la personnalité et l'adaptation sociale, en plus d'observer les effets de la détresse émotionnelle sur ces liens.

Les résultats démontrent une présence élevée de traits de personnalité pathologiques au sein de l'échantillon. Le profil de personnalité est marqué par une rigidité mentale, qui s'observe par la rigidité de l'expression des traits de personnalité chez un même individu, et par le faible degré d'ouverture à l'expérience documenté chez 60 % des participants. Le névrosisme faible (50 %) et le caractère consciencieux élevé (40 %) sont des traits communs dans l'échantillon. De plus, 63 % des patients ARSCS démontrent des traits de personnalité dépendants. La détresse émotionnelle est principalement liée à l'anxiété chez les patients de l'échantillon (46 %). Des symptômes dépressifs sont également présents (10 % à 26 %). L'étude révèle un désir manifeste de donner une image de soi plus positive chez les patients ARSCS, suggérant des problématiques psychologiques et émotionnelles plus importantes que ce qui a été mesuré dans cette population.

L'étude démontre que les patients ARSCS ne présentent pas d'altération significative du fonctionnement social selon leur évaluation, mais que comparativement à la population générale, ils se perçoivent moins bien adaptés dans certains sous-domaines sociaux (vie professionnelle, vie sociale et loisirs, relations familiales). Les difficultés d'adaptation sociale des patients ARSCS sont principalement vécues au sein des relations avec leurs proches. Des corrélations sont observées entre une moins bonne adaptation dans les relations familiales, un névrosisme élevé et des traits de personnalités dépendante et évitante. La personnalité histrionique est corrélée à une meilleure évaluation subjective des relations familiales. La diminution du sentiment d'autonomie était corrélée à une moins bonne évaluation de la vie sociale et des loisirs.

Les caractéristiques psychologiques répertoriées dans cette étude rejoignent certaines des manifestations affectives du SCAC, permettant de renforcer l'hypothèse de la présence de ce syndrome dans l'ARSCS. L'identification des problématiques affectives et d'adaptation sociale est essentielle pour le développement de soins de santé adaptés à leurs besoins et réalités, en plus de contribuer à la catégorisation du profil symptomatique de la maladie.

Table des matières

Sommaire	iii
Liste des tableaux	vii
Liste des abréviations	ix
Remerciements	x
Introduction	1
Contexte théorique	5
La personnalité : une nouvelle implication pour le cervelet.....	6
Qu'est-ce que l'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay?.....	9
Épidémiologie.....	9
Génétique.....	9
Caractéristiques cliniques	11
Atteintes du système nerveux central (SNC).....	13
Profil neuropsychologique.....	14
Profil psychologique.....	16
L'évaluation de la personnalité	18
Description du modèle de personnalité en cinq facteurs	22
De la personnalité à l'adaptation sociale.....	27
Objectifs et hypothèses.....	31
Méthode.....	33
Description des participants	35
Caractéristiques sociodémographiques de l'échantillon.....	36
Caractéristiques physiques de l'échantillon	38
Déroulement.....	41
Variables et instruments de mesure.....	42
Traits de personnalité	43
Adaptation sociale	45
Symptômes psychopathologiques.....	46
Devis de recherche et analyses statistiques	48
Analyses descriptives	48
Analyses corrélationnelles.....	49
Résultats	51
Résultats descriptifs des tests psychologiques	52
Personnalité	52
Adaptation sociale	73
Détresse psychologique	80
Résultats des analyses corrélationnelles.....	83
Discussion	90
Caractéristiques sociodémographiques et physiques	92
La personnalité.....	100
Interprétation du profil de personnalité selon le modèle à cinq facteurs	100
Interprétation du profil de personnalité selon le modèle catégoriel.....	134

Détresse émotionnelle	146
Adaptation sociale	152
Adaptation sociale globale	153
Comparaison des sous-domaines sociaux avec la population générale.....	157
Facteurs d'influence de l'adaptation sociale	161
Forces et limites de l'étude.....	170
Perspectives futures et retombées escomptées	174
Conclusion	177
Références	181
Appendice A.....	194
Appendice B.....	199
Appendice C.....	208
Appendice D.....	212

Liste des tableaux

Tableau

1.	Caractéristiques sociodémographiques selon les tranches d'âge.....	37
2.	Caractéristiques physiques selon les tranches d'âge.....	40
3.	Résultats au NEO-FFI selon l'âge (score T).....	54
4.	Résultats au NEO-FFI selon le sexe (score T).....	55
5.	Distribution des participants selon les dimensions de personnalité et la catégorie normative.....	56
6.	Distribution du niveau d'ouverture à l'expérience des participants selon l'âge et le sexe.....	58
7.	Distribution des participants (n = 18) dans la catégorie faible au trait d'Ouverture selon le sexe et l'âge.....	59
8.	Distribution des participants selon le nombre de traits situés vers les extrémités du continuum.....	60
9.	Distribution des participants aux combinaisons fréquentes de traits de personnalité.....	61
10.	Distribution des participants aux combinaisons de traits de personnalité selon le sexe et l'âge.....	62
11.	Résultats des participants au MCMI selon l'âge (score T).....	65
12.	Résultats des participants au MCMI selon le sexe (score T).....	68
13.	Distribution des participants selon leur profil au MCMI-III.....	71
14.	Description des difficultés d'adaptation sociale selon chaque domaine.....	75
15.	Description des difficultés d'adaptation sociale selon chaque domaine.....	76
16.	Résultats des participants en scores T.....	77
17.	Résultats moyens des participants ARSCS et de l'échantillon normatif à la SAS-SR selon le sexe.....	79
18.	Distribution des participants aux modules diagnostiques du MINI.....	81
19.	Étude de corrélation entre la personnalité (NEO-FFI) et l'adaptation sociale (SAS-SR).....	85
20.	Étude de corrélation entre les résultats au MCMI-III et l'adaptation sociale (SAS-SR).....	87
21.	Étude de corrélation entre caractéristiques sociodémographiques et physiques et l'adaptation sociale (SAS-SR).....	89

Liste des abréviations

ARSCS : Ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay

CMNM : Clinique des maladies neuromusculaires

Dimensions de la personnalité :

N : Névrosisme

E : Extraversion

O : Ouverture à l'expérience

A : Agréabilité

C : Caractère consciencieux

DM1 : Dystrophie myotonique de type 1

DSM : Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux

GRIMN : Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires

MCMII-III : Millon Clinical Multiaxial Inventory – III

MINI : Mini-International Neuropsychiatric Interview

MNM : Maladie neuromusculaire

NEO-FFI : NEO Five-Factors Inventory

SAS-SR : Social-Adjustment scale – Self-report

SCAC : Syndrome cognitivo-affectif cérébelleux

SLSJ : Saguenay – Lac-Saint-Jean

SNC : Système nerveux central

TdeE : Théorie de l'esprit

UQAC : Université du Québec à Chicoutimi

Remerciements

La rédaction de ces remerciements représente l'issue de cette longue et exigeante, mais ô combien formatrice, aventure doctorale. Je tiens d'abord à témoigner ma gratitude à ma directrice, Mme Julie Bouchard, Ph. D., professeure en neuropsychologie clinique et directrice du doctorat en psychologie de l'Université du Québec à Chicoutimi (UQAC), qui a cru en moi dès mes premières années d'études en psychologie. Je la remercie pour sa rigueur, son ouverture, ses précieux conseils tant cliniques que théoriques, pour m'avoir encouragée et rassurée lorsque je me suis sentie plus vulnérable, et surtout, pour son approche humaine, chaleureuse et dynamique. Je n'aurais pu souhaiter une aussi belle relation avec ma directrice de recherche.

Mes pensées vont ensuite à mon co-directeur, M. Benjamin Gallais, Ph. D., professeur associé à l'UQAC, chercheur en psychologie et neuropsychologie à ÉCOBES – Recherche et transfert (Cégep de Jonquière), pour m'avoir initiée avec passion et sensibilité au domaine des maladies neuromusculaires (MNM). Je le remercie pour la richesse de ses réflexions cliniques et analytiques en psychologie de la santé et pour ses connaissances scientifiques et statistiques. Ce fut un honneur d'être sa première étudiante en direction doctorale.

Je tiens à remercier Mme Cynthia Gagnon, Ph. D., professeure à l'Université de Sherbrooke (UdeS) et directrice du GRIMN, pour le partage de son expertise sur les MNM. Merci pour le soutien et l'accueil de toute l'équipe du GRIMN, et plus spécialement à Mme Julie Letourneau, anciennement coordonnatrice de recherche au GRIMN, pour l'accompagnement dans la demande d'éthique et dans le recrutement des

participants. Je remercie M. Luc Laberge, Ph. D., chercheur en neuropsychologie à ÉCOBES – Recherche et transfert (Cégep de Jonquière), pour avoir recommandé ma candidature au GRIMN lorsque j'étais étudiante au baccalauréat en psychologie.

Un remerciement sincère pour la générosité de toutes les personnes atteintes d'ARSCS qui se sont portées volontaires. Puisse ce projet contribuer à l'amélioration des soins de santé qui vous sont offerts. Je remercie les organismes subventionnaires qui ont permis la réalisation de cette recherche, soit le Conseil de recherches en sciences humaines du Canada (CRSH) et les fonds de recherche du professeure Cynthia Gagnon. Je remercie mes collègues et amis du doctorat en psychologie de l'UQAC, sans qui l'atmosphère n'aurait été aussi agréable et dynamique.

Au terme de ce parcours, je remercie enfin ceux et celles qui me sont chers. Merci à mes parents, Jean et Anne, pour leur regard empreint d'amour et de fierté, pour leur soutien inconditionnel et leur encouragement, et ce, bien avant ce doctorat. Merci à mon frère, Vincent, pour son humour subtil et ressourçant. Merci à ma sœur, Catherine, ma meilleure amie et ma complice, pour sa présence, ses encouragements et son écoute. Merci à mes beaux-parents, Pierre et Hélène, pour leur intérêt sincère envers mes travaux et leur soutien inestimable envers notre famille. Je remercie mon amoureux, Étienne, pour son amour, son support et pour avoir toujours été aussi rassurant et prévenant. Une douce pensée à notre petite Estelle, qui du haut de ses vingt mois, émerveille ses parents tous les jours. Finalement, merci à tous mes amis, superviseurs cliniques et professeurs de l'UQAC que je n'ai pu nommer, mais dont le soutien a également été nécessaire et inestimable.

Introduction

L'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS) est une maladie génétique neurodégénérative rare dont la prévalence est plus élevée dans les régions de Charlevoix et du Saguenay-Lac-Saint-Jean (Bouchard, Barbeau, Bouchard & Bouchard, 1978; Bouchard et al., 1998). Depuis quelques années, plusieurs formes d'ataxie équivalentes à l'ARSCS ont été répertoriées à l'échelle mondiale (Takiyama, 2006), et les recherches documentant leurs atteintes se sont attardées aux aspects physiques, au détriment des aspects psychologiques. Les atteintes cérébelleuses de l'ARSCS sont responsables de plusieurs symptômes moteurs observés chez les patients (Bouchard et al., 1978), et il est maintenant reconnu que des symptômes d'ordre cognitifs et affectifs peuvent découler, entre autres, d'atteintes du cervelet (Schmahmann, 2004).

Les observations des intervenants œuvrant auprès de cette clientèle et de leurs proches soulèvent des caractéristiques communes ; il y aurait présence de certaines caractéristiques spécifiques (rigidité, tendance marquée au déni ou à l'indifférence), des difficultés d'investissement de la part des patients dans leur suivi et des difficultés chez plusieurs personnes ARSCS à maintenir un emploi (Tremblay et al., 2014). Une étude exploratoire ayant dressé un profil préliminaire de la personnalité de patients atteints d'ARSCS a permis d'isoler un trait de personnalité qui semble s'avérer commun chez la plupart des patients, soit un faible degré d'ouverture à l'expérience (Desmeules, 2017). L'une des difficultés principales liée à ce trait de personnalité concerne la capacité

d'adaptation en général, incluant à la fois les situations et les relations interpersonnelles. Or, aucune étude n'a cherché à évaluer la relation entre ce type de personnalité et l'adaptation sociale chez des personnes atteintes d'ARSCS, c'est ce que la présente étude visera donc à évaluer. De plus, la caractérisation des aspects psychologiques de l'ARSCS est nécessaire pour documenter de manière précise son développement naturel, permettant ultimement de mesurer les impacts des essais thérapeutiques de molécules à venir. La nécessité de ce projet est aussi confirmée par le besoin de soutien dans la compréhension des problématiques vécues quotidiennement par les personnes atteintes et leurs proches ainsi que par la recherche de solutions à cet égard.

Cet essai doctoral comporte quatre sections. La première section permet d'exposer les aspects épidémiologiques et génétiques de la maladie. Il est question des caractéristiques physiques, neuropsychologiques et psychologiques décrites dans la littérature scientifique. Cette section traite également du modèle de personnalité à cinq facteurs et de la théorie concernant l'adaptation sociale. Finalement, les objectifs et les hypothèses de l'étude y sont présentés.

La deuxième section concerne le cadre méthodologique de l'étude. La description de l'échantillon, le déroulement, les instruments de mesure et les analyses statistiques y sont abordés.

La troisième section présente les résultats recueillis aux différents outils utilisés pour évaluer les variables. Les résultats descriptifs sont d'abord traités, suivis par les analyses corrélationnelles.

La quatrième section permet d'interpréter les profils de personnalité et d'adaptation sociale ainsi que de discuter les résultats selon les connaissances scientifiques antérieures, tout en effectuant des liens avec les observations des professionnels et des proches des personnes atteintes d'ARSCS. C'est également dans cette section que les forces et limites de l'étude sont exposées et que des réflexions pour de futurs projets sont proposées. Enfin, la conclusion rapporte les éléments les plus significatifs concernant le profil de personnalité et l'adaptation sociale de l'ARSCS.

Contexte théorique

La personnalité : une nouvelle implication pour le cervelet

Les atteintes du cervelet sont habituellement associées à une altération de la coordination motrice, dont la sémiologie comprend des troubles de la marche, de l'équilibre (ataxie) et de la posture, des troubles de la coordination des membres inférieurs et supérieurs, de l'hypotonie, de la dysarthrie ainsi que des troubles de la déglutition (Villanueva, 2012). Cependant, une nouvelle hypothèse concernant l'implication du cervelet dans les fonctions non-motrices (comme la personnalité) gagne en popularité dans la communauté scientifique depuis quelques années. En effet, plusieurs études récentes soulèvent la participation du cervelet dans les processus cognitifs et affectifs (Lagarde, Hantkie, Hajjioui, & Yelnik, 2009; Schmahmann, 2004; Schmahmann & Sherman, 1998; Stoodley & Schmahmann, 2010; Wolf, Rapoport, & Schweizer, 2009).

Certains auteurs, dont Lagarde et ses collaborateurs (2009), ont posé l'hypothèse selon laquelle des particularités affectives seraient liées aux atteintes du cervelet, et donc, que des lésions cérébelleuses pourraient être responsables de difficultés d'adaptation lors de situations sociales. Le syndrome cognitivo-affectif cérébelleux (SCAC) a été proposé par Schmahmann et Sherman (1998) afin de référer aux altérations cognitives (troubles exécutifs incluant la flexibilité mentale, la capacité de planification et la mémoire de travail; difficultés au plan de la fluidité verbale;

problématiques au niveau de l'organisation visuo-spatiale, du raisonnement logique, de l'abstraction mentale, de l'attention, de la vitesse de traitement de l'information) et affectives (émoussement affectif; apathie; manque d'empathie; des difficultés d'inhibition affective et comportementale; la présence de traits obsessifs et compulsifs; irritabilité; impulsivité) observées chez des personnes ayant des lésions cérébelleuses.

De plus, il semblerait que les patients cérébelleux présenteraient des problématiques émotionnelles et de la détresse psychologique de manière plus marquée que les patients non-cérébelleux (Schmahmann, 2004). La détresse psychologique est définie par le Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux (DSM-5) (American Psychiatric Association, 2015) comme étant une « gamme de symptômes et d'expériences de la vie interne d'une personne qui sont communément considérés inquiétants, déroutants, ou hors de l'ordinaire » (p.965). Dans des recherches menées auprès de patients ayant une ataxie spinocérébelleuse dégénérative, Schmahmann (2004) a démontré que la dépression était une problématique récurrente. Il serait possible que les atteintes cérébelleuses puissent être, à elles seules, responsables d'au moins accentuer les états de détresse psychologique des personnes atteintes de ce type de maladie (Schmahmann, 2004).

Une étude récente (Verhoeven et al., 2012) s'est intéressée au SCAC chez deux frères atteints d'un type d'ataxie cérébelleuse, soit l'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS). Selon leurs résultats au plan affectif, les atteintes cérébelleuses semblaient toucher particulièrement les émotions (affects) et la motivation. Concernant les affects, les deux participants de cette étude ont démontré des réponses

cognitives et émotionnelles réduites en fonction des événements et de l'environnement. Au plan motivationnel, Verhoeven et al. (2012) indiquent que le manque de motivation pourrait expliquer plusieurs de leurs difficultés, telles que le manque d'effort, de persévérance et de planification d'actions (activités). De même, la présence d'impulsivité et d'interactions sociales appauvries par une indifférence émotionnelle étaient soulevées. Les auteurs concluaient donc que les atteintes non-motrices de l'ARSCS (motivationnelles et affectives), au même titre que les atteintes motrices, s'inscrivaient parmi la symptomatologie de la maladie. Cependant, bien que les conclusions de cette étude soient intéressantes, des limites méthodologiques importantes étaient relevées. En effet, le faible nombre de participants (c'est-à-dire deux frères) ne permettait pas la généralisation des résultats au sein de la population ARSCS. Ensuite, la mutation génétique des participants de cette recherche était différente de celle retrouvée chez 97 % des patients des régions de Charlevoix et du Saguenay–Lac-Saint-Jean (Engert et al., 2000). Ce dernier élément représentait une limite importante puisqu'il a été démontré que le fonctionnement cognitif variait lorsque les patients ataxiques présentaient des mutations génétiques différentes (Takiyama, 2006). Pour ces raisons, il est pertinent de réaliser une étude s'intéressant aux aspects affectifs de l'ARSCS auprès d'un plus grand nombre de patients qui présentent la même mutation génétique que celle largement répertoriée dans la région.

Qu'est-ce que l'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay?

Épidémiologie

L'ARSCS est un syndrome d'ataxie spastique qui a été identifié pour la première fois en 1978 par Bouchard et ses collaborateurs (Bouchard et al., 1978). Ces chercheurs ont préalablement isolé ce syndrome dans les régions de Charlevoix et du Saguenay–Lac-Saint-Jean (SLSJ), où 1 individu sur 22 serait porteur du gène responsable de l'apparition de la maladie (Bouchard et al., 1978; De Braekeleer et al., 1993). Durant les années 1990, l'incidence était de 1 enfant atteint sur 1932 naissances (De Braekeleer et al., 1993; Giasson, 1992). À l'heure actuelle, plusieurs formes d'ataxies équivalentes à l'ARSCS (en terme de phénotypes et caractéristiques) ont été répertoriées dans d'autres pays, tels que la Belgique (Ouyang et al., 2008), l'Italie (Criscuolo et al., 2004), l'Espagne (Criscuolo et al., 2005), le Japon (Takado et al., 2007), la Tunisie (Bouhlal, El Euch-Fayeche, Hentati & Amouri, 2009) et la Turquie (Richter, Ozgul, Poisson & Topaloglu, 2004). De ce fait, les recherches concernant cette maladie ont maintenant des retombées internationales.

Génétique

Mode de transmission. L'ARSCS est une maladie héréditaire transmise par mode autosomique récessif, c'est-à-dire qu'un individu est atteint seulement lorsque deux copies de gènes défectueux lui sont transmises. Un individu dit « porteur » ne possède qu'une copie du gène défectueux. Il ne présente ainsi aucun signe de la maladie et ne la développera jamais, mais risque de transmettre ce gène à ses enfants. À chaque grossesse, deux parents porteurs du même gène défectueux ont 25 % de probabilité

d'avoir un enfant atteint, 50 % de probabilité d'avoir un enfant porteur non atteint et 25 % de risque d'avoir un enfant non porteur du gène de la maladie (Bouchard et al., 1978).

Marqueur génétique. Les mutations génétiques associées à la maladie se situent sur le chromosome 13 (13q11), nommé SACS. Ce gène est responsable de la fabrication de la protéine saccine, qui joue un rôle important dans le fonctionnement des neurones du système nerveux central. La protéine saccine étant localisée dans les mitochondries, une perturbation ciblée de cette protéine conduit à des altérations morphologiques et de la fonction mitochondriale, compromet l'organisation dendritique et provoque la mort des cellules neuronales (Girard et al., 2012).

Les mutations génétiques responsables de l'ARSCS sont donc liées à un dysfonctionnement mitochondrial, responsable de l'atrophie cérébelleuse observée chez les personnes atteintes. Plus précisément, une altération marquée dans les champs dendritiques ainsi qu'un défaut morphologique des mitochondries dans les cellules de Purkinje du cervelet provoquent la mort de ces cellules neuronales (Girard et al., 2012). Ces éléments expliquent les symptômes moteurs de l'ARSCS (ataxie des membres supérieurs et inférieurs, spasticité, dysarthrie) (Bouchard et al., 1978) et soutiennent l'hypothèse de la présence du syndrome cognitivo-affectif cérébelleux (Verhoeven et al., 2012).

L'identification du gène mutant permet le dépistage des porteurs au sein de la population générale, en plus d'un diagnostic précoce confirmé par l'analyse génétique (Engert et al., 2000; Richter et al., 1999). Alors qu'il existe plusieurs mutations

génétiques de l'ARSCS, les ataxiques provenant des régions de Charlevoix et du SLSJ présentent une homogénéité importante en ce qui concerne leur mutation génétique : 97 % des personnes atteintes présentent une mutation identique, soit c.8844delT (Engert et al., 2000).

Caractéristiques cliniques

Apparition et diagnostic. Les manifestations précoces de l'ARSCS diffèrent beaucoup d'un individu à l'autre, mais le profil clinique devient davantage homogène vers l'âge adulte. Le premier symptôme apparent est habituellement l'ataxie de la démarche, qui se manifeste dès l'apprentissage de la marche (vers dix-huit mois) (Duquette, Brais, Bouchard & Mathieu, 2013). Ce déficit moteur s'accompagne d'une instabilité, d'un manque d'équilibre et de chutes fréquentes entraînant un retard dans l'apprentissage de la marche. Ces difficultés motrices sont habituellement le motif principal de consultation des parents, ce qui explique que le diagnostic soit généralement posé avant l'âge de trois ans (Bouchard et al., 1978; Duquette et al., 2013).

Évolution des symptômes. Les atteintes au niveau du cervelet sont responsables de plusieurs symptômes présents dans l'ARSCS. Au niveau des membres supérieurs et inférieurs, on observe d'abord la démarche ataxique avec tendance à la chute, l'incoordination des mouvements des bras qui provoque de l'imprécision dans les gestes quotidiens (p.ex. : écriture, coloriage) et la lenteur des mouvements courts et fins (Bouchard et al., 1978). L'ataxie est responsable d'un manque de coordination dans les mouvements volontaires. La spasticité (raideur) s'installe ensuite graduellement aux membres inférieurs. La progression de l'ARSCS est plus apparente à l'adolescence et

dans la vingtaine; les déformations des pieds apparaissent vers ces âges. Les réflexes ostéotendineux achilléens disparaissent vers l'âge de 25 ans. La disparition de ces réflexes résulte en une diminution des mécanismes de protection, d'ajustement posturaux et de la sensibilité des membres inférieurs, augmentant du même fait le risque de blessures, de chutes et de perte d'équilibre (Umphred, Lazaro, Roller & Burton, 2013). C'est plus tard dans le développement de la maladie qu'apparaissent les déformations aux doigts et l'amyotrophie distale. Vers l'âge de 40-50 ans, la majorité des personnes atteintes doivent utiliser un fauteuil roulant pour se déplacer (Bouchard et al., 1978; Bouchard et al., 1998). Toujours liée aux atteintes cérébelleuses, la majorité des malades présentent un nystagmus¹ ainsi qu'une altération de la poursuite oculaire, rendant parfois les tâches de lecture plus ardues. La dysarthrie² affecte le langage, ce dernier se trouvant ralenti et pâteux. Bien que la communication verbale ne soit pas compromise, la dysarthrie peut influencer les relations sociales puisque les individus non familiers à cette particularité peuvent éprouver de la difficulté à comprendre le discours de leur interlocuteur (Bouchard, 1991; Vogel et al., 2018). Il est à noter qu'il existe une variabilité interindividuelle importante dans l'expression et la gravité des symptômes de l'ARSCS, rendant difficile la catégorisation d'un seul profil-type des atteintes de la maladie (Gagnon et al., 2018).

¹ Succession de mouvements oscillatoires, courts et saccadés des yeux.

² Difficulté de prononciation des mots due à l'incoordination des mouvements de la langue et du larynx.

Atteintes du système nerveux central (SNC)

En utilisant la technique d'imagerie par résonance magnétique (IRM) pondérée en T2, plusieurs auteurs ont démontré qu'une atrophie du vermis cérébelleux supérieur et une hypointensité linéaire dans le pont sont présentes chez les personnes atteintes d'ARSCS (Gazulla et al., 2011; Martina, Bouchard, Sylvain, St-Onge & Truchon, 2007; Pedroso et al., 2011; Prodi et al., 2013; Synofzik et al., 2013). Par ailleurs, un amincissement de la partie supérieure de la moelle épinière (aux niveaux thoracique et cervical) est observé par certains auteurs (Gazulla et al., 2011; Pedroso et al., 2011; Prodi et al., 2013; Synofzik et al., 2013). Pedroso et ses collaborateurs (2011) rapportent une atrophie cérébrale globale en précisant que la substance blanche est préservée. Un amincissement de la partie postérieure du corps calleux est observé dans les recherches de Prodi et al. (2013) et de Synofzik et al. (2013). Prodi et ses collaborateurs (2013) indiquent également une hyperintensité linéaire adjacente à la partie latérale des thalami ainsi qu'une hypointensité dans la voie corticospinale du lemnisque médian. Par ailleurs, Synofzik et son équipe (2013) observent une hyperintensité pontique latérale au niveau des pédoncules cérébelleux moyens et une atrophie cérébrale bilatérale des cortex pariétaux. Finalement, une diminution importante des cellules de Purkinje s'inscrit parmi les atteintes cérébelleuses (Bouchard et al., 1998; Gazulla et al., 2011; Mignarri et al., 2014). Les atteintes du SNC observées par ces auteurs coïncident avec le tableau symptomatologique de l'ARSCS présenté précédemment (Botez-Marquard & Boller, 2005).

Profil neuropsychologique

Les quelques études faisant état du profil neuropsychologique des ataxiques témoignent de l'impact des atteintes du SNC sur les sphères cognitives (p.ex. : fonctionnement exécutif, mémoire de travail, attention, intégration visuelle) et comportementales des personnes atteintes (p.ex. : difficulté à maintenir un emploi, difficulté d'investissement dans leur suivi médical). D'abord, les auteurs ayant exploré cette sphère s'entendent pour affirmer que le quotient intellectuel global se situe dans la normale (Bouchard et al., 1978; Drolet, 2002; Lévesque, 2004). La première étude sur les sphères cognitives, réalisée en 1978 par Bouchard et ses collaborateurs, indique que l'échelle non verbale se situait sous la normale, en précisant que ce score ne s'expliquait pas seulement par les difficultés de coordination et de motricité fine. Les auteurs n'avaient observé aucune différence entre les sexes et la latéralité des participants. Ils indiquaient que leurs résultats convergeaient avec ceux d'une étude similaire ayant été réalisée chez des personnes atteintes d'Ataxie de Friedreich par Geoffroy et son équipe (1976).

Par ailleurs, deux recherches s'étaient intéressées au profil neuropsychologique chez des enfants et adolescents atteints d'ARSCS, dont la taille de l'échantillon était de douze pour la première (Drolet, 2002) et de dix-huit pour la seconde (Lévesque, 2004). L'étude de Drolet (2002) offrait un profil global des habiletés cognitives des enfants et adolescents atteints. En précisant qu'il fallait être prudent dans l'interprétation et la généralisation des résultats en raison des différences individuelles des personnes atteintes, elle concluait que la mémoire et l'attention étaient les habiletés cognitives les

plus déficitaires, tant en modalité auditivo-verbale que visuelle. D'autres déficits étaient relevés, soit en mémoire épisodique, pour la résistance à l'interférence ainsi qu'une lenteur d'exécution des tâches non-motrices, suggérant des déficits au niveau du temps de réaction et de la vitesse de traitement de l'information. Cependant, il faut noter qu'une bonne partie des habiletés cognitives étaient préservées chez les enfants et adolescents atteints d'ARSCS, notamment le raisonnement logique et inductif, les habiletés de planification, l'organisation visuelle, la mémoire de travail, le niveau de connaissance générale, l'étendue du vocabulaire ainsi que le potentiel d'apprentissage. Ces conclusions ont été confirmées par les travaux de Lévesque (2004), particulièrement en ce qui concerne les habiletés mnésiques et attentionnelles.

Plus récemment, une étude exploratoire (Boucher, 2017) avait comme objectif d'examiner en profondeur les atteintes cognitives de quatre personnes atteintes d'ARSCS âgées entre 41 et 60 ans, dans le but d'établir un portrait de base de leur fonctionnement cognitif. Évidemment, les conclusions de cette étude ne permettaient pas de dresser un profil cognitif typique généralisable à toute la population ARSCS en raison du petit nombre d'individus. Cependant, les résultats de cette recherche allaient dans le même sens que les travaux de Schmamman et Sherman (1998) puisque les sphères atteintes dans l'ARSCS correspondaient aux caractéristiques retrouvées dans le SCAC. En effet, des similarités sont observées au niveau des fonctions exécutives (planification, flexibilité cognitive, raisonnement logique, abstraction), de la mémoire de travail en modalité verbale et de l'intégration visuelle (organisation spatiale et mémoire spatiale). Néanmoins, il était difficile de conclure hors de tout doute que ces fonctions cognitives

étaient déficitaires puisque les isoler des autres fonctions cognitives représentait un défi de taille, et c'est pourquoi l'auteur soulignait l'importance de traiter ces résultats avec prudence. Bien que cette étude appuyait l'hypothèse de la présence du syndrome cognitivo-affectif cérébelleux dans l'ARSCS, elle ne documentait pas la présence des aspects affectifs reliés à ce syndrome.

Profil psychologique

Il existe peu de littérature scientifique concernant les sphères émotionnelles et de personnalité des personnes atteintes d'ARSCS. L'étude de Lévesque (2004) a été réalisée chez dix-huit jeunes atteints d'ARSCS, âgés de 10 à 19 ans, et avait pour but d'explorer si l'anxiété et l'estime de soi pouvaient expliquer les difficultés scolaires observées chez la moitié des jeunes atteints de cette maladie. Les résultats ont démontré que les jeunes avec des difficultés d'apprentissage scolaire présentaient un niveau d'anxiété plus élevé que ceux sans difficulté, tandis que l'estime de soi ne différait pas selon les deux groupes. Toutefois, les résultats indiquaient que les jeunes avec des difficultés d'apprentissage scolaire démontraient une plus forte tendance à vouloir donner une bonne image d'eux-mêmes que les jeunes sans difficulté. Finalement, Lévesque (2004) rapportait des observations des spécialistes d'une clinique de maladies neuromusculaires quant à la sphère sociale et affective des enfants atteints d'ARSCS. Selon ces derniers, l'enfant ataxique était plus susceptible de développer un sentiment d'incompétence face aux constatations des habiletés motrices diminuées comparativement aux autres enfants du même âge, résultant en un éloignement progressif des autres, l'adoption d'une attitude de retrait et l'isolement.

Plus récemment, une étude de cas multiples préliminaire (Desmeules, 2017) s'est intéressée à explorer les atteintes affectives et de la personnalité chez huit patients ARSCS, soit un homme et une femme dans les tranches d'âge suivantes: de 20 à 29 ans, de 30 à 39 ans, de 40 à 49 ans et de 50 à 59 ans. Sur le plan de la personnalité, les résultats de cette recherche ont été conceptualisés selon le modèle à cinq facteurs (Five-Factor Model), qui décrit la personnalité selon cinq dimensions (névrotisme, extraversion, ouverture à l'expérience, caractère consciencieux, agréabilité). Les résultats ont été recueillis à l'aide du Five-Factor Inventory (NEO-FFI). Les pistes et principes d'interprétation fournis par Rolland (2004) ainsi que les modèles de rapports fournis par ce dernier ont été utilisés dans la recherche de Desmeules (2017) pour l'analyse descriptive des traits de personnalité. De plus, dans la description des profils de personnalité, l'auteur soulignait l'importance d'analyser le profil global de personnalité afin d'observer l'influence de chacune des dimensions entre elles.

D'abord, les résultats de cette étude ne permettaient pas de mettre en évidence un profil de personnalité homogène chez les huit participants. Cependant, une analyse comparative exploratoire démontrait la présence de tendances dans l'expression de la personnalité chez les patients à l'étude. En effet, la majorité des participants présentaient une faible ouverture à l'expérience (75 %), une agréabilité élevée (50 %) ainsi qu'un névrosisme (75 %), une extraversion (50 %) et un caractère consciencieux (50 %) dans la moyenne. Cette étude a donc permis de mettre en évidence une tendance claire vers l'obtention de scores diminués en ce qui concernait le trait d'ouverture à l'expérience. Selon le modèle à cinq facteurs, l'ouverture à l'expérience peut être observée sur un

continuum allant du pôle « conformiste-conventionnel » à un pôle « ouverture-curiosité »; les ataxiques évalués dans cette étude se situaient au niveau du pôle négatif (« conformiste-conventionnel »). En effet, le trait d'ouverture se présentait comme étant d'un niveau faible chez la majorité des participants (6/8), tandis que deux participants se situaient dans la moyenne. Concernant les six participants inférieurs à la moyenne, quatre présentaient un faible degré d'ouverture et deux une très faible ouverture.

Ensuite, les résultats de cette même étude (Desmeules, 2017) démontraient que les individus atteints d'ARSCS souffraient d'une détresse psychologique significativement importante. L'auteur expliquait que la capacité des patients ataxiques à réaliser les activités de la vie quotidienne pouvait influencer leurs états psychologiques. Par exemple, en étant confrontés à plusieurs difficultés fonctionnelles (se déplacer, faire les tâches ménagères), qui sont associées à une baisse d'autonomie constante, il était possible que ceux-ci puissent se sentir déprimés face aux deuils répétés de leurs capacités.

L'évaluation de la personnalité

Plusieurs méthodes existent pour mesurer le profil de personnalité d'un individu. D'abord, il faut savoir que la personnalité d'une personne se caractérise par les tendances relativement systématiques, constantes et stables à générer des ensembles structurés de pensées, d'affects et d'actions en fonction de l'environnement (Rolland, 2013). Certains outils permettent de mesurer les troubles de la personnalité tels que décrits par le DSM-IV. À cet effet, un outil très utilisé et reconnu pour son efficacité est le Millon Clinical Multiaxial Inventory-III (MCMI-III) (Millon, Millon, Roger &

Grossman, 2006). Le MCMI-III a déjà été utilisé dans des recherches visant à documenter la personnalité et les symptômes psychopathologiques chez des patients présentant des atteintes neurologiques, tels que la dystrophie myotonique de type 1 (DM1) (Peric et al., 2014), la sclérose en plaques (Incerti et al., 2015) et le traumatisme cérébral (Aguerrevere, Greve, Bianchini & Ord, 2011). Un avantage de son utilisation, tant en recherche qu'en clinique, réside en son temps d'administration (175 items), comparativement à d'autres instruments de mesure pour la personnalité qui comptent plus de 300 items, tel que l'Inventaire de personnalité Multiphasique du Minnesota-2 (MMPI-2). Alors qu'il existe une version anglaise plus récente (MCMI-IV) ayant été ajustée en fonction des modifications apportées au DSM-5 (American Psychiatric Association, 2015), il n'existe aucune version du MCMI-IV validée en français. Pour cette raison, le MCMI-III est encore largement utilisé tant dans le milieu clinique que pour la recherche, et ce, particulièrement lorsque les répondants sont francophones. Néanmoins, son utilisation requiert une connaissance approfondie des différences des critères diagnostics entre le DSM-IV et le DSM-5. En s'appuyant sur les critères diagnostics du DSM-IV, le MCMI-III permet d'objectiver la présence et l'intensité des troubles psychologiques en fonction du modèle catégoriel. Or, parmi les modèles alternatifs disponibles pour l'évaluation des troubles ou traits de la personnalité, l'approche dimensionnelle gagne en popularité (Rolland, 2013).

En effet, dans la description des caractéristiques de la personnalité, des problèmes associés à la personnalité ou des désordres de la personnalité, le modèle de personnalité en cinq facteurs s'avère être une taxonomie fortement reconnue et bien

établie autant par la communauté scientifique que par les cliniciens (Clark, 2007; Costa, & Widiger, 1994; Saulsman & Page, 2004). Ce modèle considère la personnalité selon cinq dimensions : le névrosisme, l'extraversion, l'agréabilité, le caractère consciencieux et l'ouverture à l'expérience. Il distingue la personnalité normale de la personnalité pathologique par des variations extrêmes de position sur le continuum de chaque dimension (De Fruyt, De Clercq, Miller, Rolland, & Lynam, 2008). Ces dimensions sont considérées comme des systèmes répondant à des fonctions motivationnelles et adaptatives particulières. En effet, plus un trait s'éloigne de la moyenne, plus son intensité augmente et plus le comportement de l'individu en est influencé. De ce fait, une personne ayant un profil de personnalité présentant des traits extrêmes aura tendance à avoir des pensées, émotions, cognitions et conduites plus rigides dans son fonctionnement psychologique et social, ce qui aura alors une influence négative sur son fonctionnement adaptatif (Rolland, 2013).

Une méta-analyse réalisée par Saulsman et Page (2004) a mis en lumière la relation entre le modèle de personnalité en cinq facteurs et les troubles de la personnalité tels que décrits par le DSM-5 (American Psychiatric Association, 2015), permettant de mettre en évidence l'utilité de ce modèle dans la description et le diagnostic des différents troubles de la personnalité. Par exemple, les troubles de la personnalité particulièrement caractérisés par la détresse émotionnelle sont corrélés positivement avec le névrotisme (p.ex. : troubles de la personnalité paranoïaque, schizotypique, borderline, évitante et dépendante), tandis que les troubles caractérisés par le gréganisme sont associés à l'extraversion (p.ex. : troubles de la personnalité histrionique et

narcissique). Il est rapporté que les troubles de la personnalité caractérisés par des difficultés interpersonnelles sont associés négativement à l'agréabilité (p.ex. : les troubles de personnalité paranoïde, schizotypique, antisociale, borderline et narcissique). De plus, le trouble de la personnalité obsessionnelle-compulsive, particulièrement caractérisé par la dynamique de contrôle, est corrélé avec le caractère consciencieux, contrairement aux troubles habituellement caractérisés par l'insouciance (p.ex. : troubles de personnalité antisociale et borderline). Or, contrairement aux quatre autres dimensions, il est rapporté que le trait d'ouverture à l'expérience n'est associé à aucun trouble de la personnalité du DSM-5. Cependant, d'autres auteurs ont démontré que cette dimension peut contribuer à la prédiction de certains profils de personnalité, soit les personnalités de types schizoïde, schizotypique, borderline et évitante (Bagby, Costa, Widiger, Ryder & Marshall, 2005).

En effet, Bagby et ses collaborateurs (2005) rapportent qu'une faible ouverture aux sentiments et aux actions d'autrui est observée chez les personnes ayant ces profils de personnalité. Dans leur étude, ce groupe de chercheurs a documenté l'efficacité du modèle de personnalité en cinq facteurs dans la description des personnalités pathologiques; ils ont démontré qu'il était possible de prédire, à l'aide du modèle dimensionnel en cinq facteurs, les troubles de personnalité tels que décrits par le DSM-IV. Ainsi, ils renforcent l'hypothèse selon laquelle les personnalités pathologiques peuvent être conceptualisées et étudiées en fonction des dimensions générales de la personnalité.

Description du modèle de personnalité en cinq facteurs

Afin de permettre une analyse globale de la personnalité des patients ARSCS, une description complète du modèle à cinq facteurs est proposée. Les dimensions du modèle sont décrites selon les pistes et principes d'interprétation ainsi que les modèles de rapport fournis par Rolland (2013).

Le névrosisme (N). Le névrosisme (vs stabilité émotionnelle) est un système de perception de la « menace » (réelle ou symbolique) et de réactivité à cette menace ; c'est un système de contrôle de la production d'émotions et de cognitions négatives ou désagréables. Le névrosisme est donc une structure neuropsychique ayant la capacité de rendre de nombreux stimuli fonctionnellement équivalents (interprétés comme étant menaçants), de déclencher et de guider des formes équivalentes de comportement adaptatif et expressif (Rolland, 2013).

Le continuum de cette dimension est composé du pôle négatif « stabilité émotionnelle » et du pôle positif « névrosisme ». Des scores très élevés en névrosisme indiquent une forte vulnérabilité au stress, c'est-à-dire une hypersensibilité, une hypervigilance et une très forte réactivité aux stimuli aversifs. À l'opposé, les scores faibles sur le continuum de cette dimension reflètent une faible sensibilité de ce système de perception de la menace (aspects désagréables de la réalité).

Les problèmes potentiels associés au pôle « stabilité émotionnelle » réfèrent à la tendance à négliger les signaux d'alerte poussant généralement une personne à agir et à s'ajuster en fonction de l'environnement. Ces personnes peuvent être excessivement imperturbables et ne pas ressentir les émotions négatives associées à des signaux

d'alerte. À l'inverse, les problématiques particulières d'une forte personnalité névrotique (pôle positif) sont illustrées par une forte tendance à percevoir, construire et ressentir la réalité et les événements comme menaçants, problématiques et pénibles. À cela s'additionnent une vision critique et une dévalorisation de soi (se percevoir comme étant médiocre, incompetent). Une hypersensibilité de ce système peut donc conduire à la création d'un univers de menaces permanentes et d'émotions désagréables.

L'extraversion (E). La dimension d'extraversion (vs introversion) est un système de régulation de la sensibilité à la « récompense » et de contrôle de la production d'émotions et de cognitions positives ou agréables. Les états affectifs agréables (plaisir, joie, fierté, etc.) associés à cette dimension ont une fonction motivationnelle; ils représentent une récompense affective. En étant lié au système motivationnel, la fonction de ce système est de fournir à l'organisme les ressources essentielles à la survie de l'espèce et de la personne (nourriture, abri, partenaires sexuels, etc.).

Cette dimension peut être observée sur un continuum allant du pôle « introversion » au pôle « extraversion ». Des scores élevés indiquent une hypersensibilité et une forte réactivité aux stimuli agréables, se traduisant par une forte tendance à percevoir, construire et ressentir la réalité et les événements comme stimulants et agréables. De plus, l'extraversion se traduit par la tendance à éprouver fréquemment et intensément une vaste gamme d'émotions positives ou agréables (plaisir, joie, fierté, etc.). Des scores faibles sur ce continuum réfèrent au pôle

« introversion », qui se caractérise par une faible sensibilité du système de perception et de réaction aux stimuli agréables (et non pas une tendance au pessimisme).

La problématique principale d'une personnalité se rapprochant du pôle « introversion » réfère à l'isolement social, c'est-à-dire un détachement dans les relations interpersonnelles, une absence de réseau relationnel et de soutien que peut procurer ce réseau. À l'opposé, un score élevé sur le continuum de cette dimension peut mener à un besoin excessif de la compagnie d'autrui. Les personnes présentant ce trait de personnalité peuvent être envahissantes. Les moments de solitude sont vécus très difficilement et ce type de personnalité est à la recherche permanente de sensations.

L'agréabilité (A). L'agréabilité (vs antagonisme) concerne la nature des relations qu'une personne tente d'instaurer avec autrui, plus particulièrement la tonalité de ces relations (empathie, bienveillance, chaleur ou cynisme, indifférence, hostilité). Cette dimension diffère de l'extraversion, qui concerne l'individu envers lui-même.

Le continuum de cette dimension passe du pôle négatif « antagonisme » au pôle positif « agréabilité ». Des scores élevés décrivent une personne altruiste, préoccupée du bien-être des autres, prévenante et attentionnée qui a une tendance naturelle à faire confiance aux autres. Ce type de personnalité est très centré sur les autres et empathique à leur égard. À l'opposé, le pôle « Antagonisme » décrit des individus indifférents ou insensibles à autrui, accordant plus d'importance à leur propre bien-être qu'à ceux des autres.

Le pôle négatif de cette dimension pose des difficultés relationnelles en raison du manque d'empathie, de la froideur, du scepticisme et de la combativité dont les

personnes font preuve face à autrui. De plus, ce type de personnalité s'accompagne d'une tendance à percevoir des intentions malveillantes et blessantes dans les paroles ou les actes anodins, rendant l'individu excessivement suspicieux envers autrui. Inversement, les problématiques du pôle positif concernent une confiance et une générosité excessives. Ces personnes ont du mal à se défendre et à défendre leurs propres intérêts, affectant du même coup leur capacité à affronter un conflit.

Le caractère consciencieux (C). Cette dimension de type motivationnel (consciencieux vs impulsivité) concerne la régulation des conduites persévérantes visant à atteindre un but lointain (fixé à l'avance) et la facilité à accepter les contraintes (organisation, contrôle) liées à cet objectif. Ce caractère renvoie à la motivation, l'organisation et la persévérance dans les conduites orientées vers un but. Cette dimension est composée d'éléments dynamiques et de contrôle des conduites. D'une part, la fixation de buts, l'anticipation, la planification, l'organisation et la mise en œuvre de conduites visant à atteindre les objectifs lointains ou difficiles réfèrent aux éléments dynamiques de cette dimension. D'autre part, les éléments de contrôle des conduites concernent la possibilité de privilégier un objectif lointain par rapport à la satisfaction immédiate d'un désir ou d'une impulsion.

Le continuum de cette dimension est composé du pôle négatif « impulsivité » et du pôle positif « consciencieux ». Des scores élevés décrivent une personne qui accepte les contraintes liées à la satisfaction différée des besoins et des désirs, qui préfère les actions planifiées et organisées, en plus d'en accepter les contraintes. Son contraire

réfère à des personnes peu préoccupées par l'anticipation, l'organisation et l'utilisation de méthodes, qui préfèrent des contextes faiblement structurés.

La problématique principale d'une personnalité se rapprochant du pôle « impulsivité » concerne la pleine réalisation de son potentiel, conséquemment au manque d'anticipation, de persévérance et de planification. De plus, la difficulté à s'auto-discipliner peut mener au non-respect des règles, procédures, lois, etc. À l'inverse, un problème important du pôle « consciencieux » réfère à la difficulté de se détacher de ses objectifs prioritaires et de s'investir dans d'autres sphères de vie. Par exemple, dans le cas où une personne aurait des objectifs prioritaires d'ordre professionnel, les objectifs secondaires tels que la vie familiale et sociale peuvent être sacrifiés.

L'ouverture à l'expérience (O). L'ouverture à l'expérience est indépendante des aptitudes cognitives et regroupe un ensemble de conduites, telles que la tolérance, l'exploration et une attitude positive face à la nouveauté. Elle se manifeste par des intérêts ouverts, étendus et variés, une aptitude à poursuivre et à vivre des expériences nouvelles et inhabituelles (Rolland, 2013).

L'ouverture à l'expérience peut être observée sur un continuum allant du pôle « conformiste-conventionnel » à un pôle « ouverture-curiosité ». Le pôle « conformiste-conventionnel » se caractérise par une préférence pour les expériences et les situations connues et familières ainsi que des intérêts restreints et focalisés. De plus, une préférence est marquée pour les points de vue connus et considérés comme fiables (c'est-à-dire ayant été prouvés antérieurement). Ces caractéristiques engendrent souvent

un fort ancrage dans les conduites habituelles. À l'opposé, le pôle « ouverture-curiosité » se traduit par une forte curiosité et une imagination active, une sensibilité esthétique, une attention à son propre univers émotionnel et à ses sentiments, une attirance envers la variété et la nouveauté, un goût pour les idées nouvelles et les valeurs non conventionnelles.

La problématique principale d'une personnalité se rapprochant du pôle « conformisme-conventionnel » concerne la capacité d'adaptation en général, incluant à la fois les situations et les relations interpersonnelles. En effet, un bas degré d'ouverture engendre des difficultés relationnelles dues à une faible tolérance ou à des incompréhensions des modes de pensée différents. Des lacunes dans la compréhension et l'expression des émotions peuvent également prendre place, l'importance étant mise sur le concret et le pragmatique. Les problématiques liées au pôle positif concernent l'attention excessive portée sur l'univers intérieur, l'attrait envers les idées, les croyances et les pratiques excentriques, marginales et étranges. De plus, le manque de constance des intérêts, qui sont guidés par la recherche de nouveauté, rend difficile les réalisations.

De la personnalité à l'adaptation sociale

Tel que mentionné précédemment, les personnes atteintes d'ARSCS présenteraient un profil de personnalité marqué par un « faible » à « très faible » degré d'ouverture à l'expérience (Desmeules, 2017). Or, ce trait est reconnu pour son influence majeure sur les phénomènes sociaux et les relations interpersonnelles (McCrae, 1996). Les problèmes interpersonnels associés à un faible degré d'ouverture à

l'expérience résulteraient de la rigidité de ces personnes à comprendre et à s'adapter aux perspectives d'autrui (Gurtman, 1995). En raison des difficultés interpersonnelles qu'engendre le pôle négatif de cette dimension (« conformisme-conventionnel »), des difficultés d'adaptation sociale (*social adjustment*) peuvent s'ajouter aux problématiques des personnes concernées. En effet, les caractéristiques de ce trait influenceraient les perceptions et les interactions sociales dans tous les milieux de vie d'un individu (McCrae, 1996). Par ailleurs, il est d'intérêt d'étudier la relation entre la personnalité et l'adaptation sociale puisque l'impact des traits/troubles de la personnalité sur le fonctionnement au quotidien a été démontré (American Psychiatric Association, 2015). Néanmoins, aucune étude n'a documenté le concept d'adaptation sociale dans l'ARSCS.

En plus des caractéristiques associées à la personnalité, l'évaluation de l'adaptation sociale chez les personnes atteintes de cette maladie est essentielle. Le fonctionnement social de personnes atteintes d'une maladie neuromusculaire dégénérative est souvent diminué par les limitations fonctionnelles qu'engendrent les handicaps physiques (Abele & Klockgether, 2007; Gallais, 2010; Sánchez-López, Perestelo-Pérez, Escobar, López-Bastida & Serrano-Aguilar, 2017; Schmitz-Hübsch et al., 2010). Des études sur le fonctionnement social (participation sociale) de personnes atteintes d'ARSCS démontrent une altération du fonctionnement social chez les sujets plus affectés par les symptômes physiques de la maladie (Gagnon et al., 2018; Gagnon, Desrosiers & Mathieu, 2004; Vogel et al., 2018). Toutefois, le lien entre maladie progressive et fonctionnement social demeure équivoque. Plusieurs auteurs documentent l'influence de facteurs psychologiques dans cette interaction, dont la personnalité et la

détresse psychologique (Gallais, 2010; Newton-Howes, 2014; Piccininni, Falsini & Pizzi, 2004).

Dans leur définition la plus sommaire, Weissman et son équipe (1999) décrivent l'adaptation sociale comme étant l'interaction entre l'individu et son environnement social; il s'agit de la capacité de l'individu à s'adapter et à tirer satisfaction de ses différents rôles sociaux. Ce concept englobe donc l'ensemble des activités d'autoconservation, les habiletés sociales et relationnelles mises en œuvre par un individu dans son contexte social, ainsi que les aptitudes individuelles à s'intégrer et à acquérir un sentiment d'appartenance à un groupe (Zanello, WeberRouget, Gex-Fabry, Maercker & Guimon, 2006). Or, les différents groupes auxquels l'individu s'intègre engendrent différents rôles sociaux qui, pour leur part, réfèrent à des manières spécifiques de se comporter dans différents contextes sociaux quotidiens (p.ex. : dans les interactions avec les collègues de travail, les amis, la famille, le partenaire, les enfants, etc.) (Weissman & MHS Staff, 1999).

Selon Weissman et ses collaborateurs (1999), les problématiques d'adaptation sociale se manifestent de plusieurs façons, notamment par des performances réduites au travail ou à l'école, un sentiment d'inéquation en regard d'un ou plusieurs rôles sociaux, des conflits plus fréquents au sein des relations professionnelles et personnelles ainsi qu'une diminution des contacts sociaux amicales. Ainsi, des difficultés d'adaptation sociale influenceraient négativement non seulement l'individu lui-même, mais aussi son entourage et la communauté en général (Weissman & MHS Staff, 1999). Parmi les outils existants permettant de mesurer l'adaptation sociale, la *Social Adjustment Scale – Self-*

Report (SAS-SR), développée par Weissman et Bothwell (1976), est largement reconnue autant en recherche qu'en pratique clinique. En plus d'avoir été utilisée pour décrire la relation entre l'adaptation sociale et diverses psychopathologies du DSM, telles que la dépression (Gniwesch, 1998), le trouble de dépendance à l'alcool (Weissman, Prusoff, Thompson, Harding & Myers, 1978), la schizophrénie (Ballon, Kaur, Marks & Cadenhead, 2007; Barrantes-Vidal, Lewandowski & Kwapil, 2010) et le trouble bipolaire (Morriss et al., 2013), la SAS-SR a déjà été utilisée dans une recherche visant à évaluer l'adaptation sociale chez des personnes atteintes d'une maladie neuromusculaire dégénérative, soit la dystrophie myotonique de type 1 (Gallais, 2010).

Les rares études s'étant intéressées au profil psychologique des personnes atteintes d'ARSCS n'ont pas cherché à évaluer le lien entre le type de personnalité et l'adaptation sociale de ces ataxiques (Desmeules, 2017; Lévesque, 2004; Verhoeven et al., 2012). Or, les déficits relationnels qu'engendre un faible degré d'ouverture à l'expérience pourraient, en partie, expliquer certaines des difficultés observées chez plusieurs personnes atteintes d'ARSCS au plan professionnel (Tremblay et al., 2014). Dans leur étude visant à décrire les trajectoires d'emploi des personnes atteintes d'ARSCS, Tremblay et ses collaborateurs (2014) indiquent que certaines attitudes et comportements des patients ARSCS s'avéraient plus nuisibles que les limitations physiques dans l'intégration et le maintien de ces personnes à l'emploi, notamment des écarts de perception entre les patients ARSCS et les employeurs ou les proches, des conflits dans le milieu de travail, des relations interpersonnelles tendues ainsi qu'une attitude indisciplinée. De plus, les observations du corps médical et des proches des

personnes atteintes d'ARSCS soulèvent la présence de caractéristiques communes (Desmeules, 2017). En effet, dans l'étude de Desmeules (2017), ceux-ci notent certaines caractéristiques spécifiques, notamment une rigidité et une tendance marquée au déni ou à l'indifférence. Aussi, les cliniciens font fréquemment état de difficultés d'investissement de la part des patients dans leur suivi. Par ailleurs, un groupe de chercheur suggérait que le type de personnalité des ataxiques était l'une des raisons sous-tendant l'isolement auquel ils peuvent être confrontés (Tremblay et al., 2014). Il est à noter que la nécessité de cette recherche est confirmée par le désir du corps médical qui voudrait offrir des services plus adaptés aux patients afin qu'ils adhèrent plus facilement aux recommandations thérapeutiques. En effet, le soutien provenant de l'intervention des équipes de soins leur permettrait de s'épanouir davantage aux plans personnel et professionnel ainsi que de continuer à faire partie d'un réseau social et de les aider à s'adapter dans leurs différents milieux de vie.

Objectifs et hypothèses

Dans un premier temps, l'objectif de cette recherche est de dresser un profil descriptif de personnalité et d'adaptation sociale chez des patients ARSCS. Plus précisément, la recherche permettra d'abord d'évaluer si les résultats obtenus au NEO-FFI lors de l'étude préliminaire de Desmeules (2017) peuvent être reproduits auprès d'un plus grand nombre de patients, permettant ainsi de renforcer les connaissances quant au profil psychologique de l'ARSCS. De plus, à titre exploratoire, la personnalité sera aussi décrite à l'aide d'un outil plus large (MCMI-III). Cette étude sera la première à évaluer l'adaptation sociale dans l'ARSCS.

Dans un deuxième temps, l'objectif est d'évaluer l'existence d'un lien entre le faible degré d'ouverture à l'expérience (personnalité) et l'adaptation sociale des personnes atteintes d'ARSCS. Les hypothèses sont les suivantes :

- 1) des profils de personnalité hétérogènes seront observés au sein de l'échantillon;
- 2) un degré d'ouverture à l'expérience plus bas que le groupe normatif sera présent chez la majorité des participants;
- 3) l'adaptation sociale des participants sera plus basse que celle qui est observée dans le groupe normatif;
- 4) le faible degré d'ouverture à l'expérience sera corrélé positivement avec des difficultés d'adaptation sociale.

Afin d'observer la relation réelle entre la personnalité et l'adaptation sociale, une mesure de la détresse psychologique (symptômes psychopathologiques) sera réalisée dans cette recherche à titre de variable contrôle. Ainsi, il sera possible de déterminer si certains symptômes psychopathologiques nuancent les résultats obtenus dans notre échantillon. Par exemple, dans le cas où il y aurait présence de scores extrêmes, il sera possible de vérifier si ces scores non conventionnels pourraient être expliqués par un état de détresse psychologique. De plus, il sera possible d'observer si certains sous-groupes de participants se dessinent à l'intérieur de notre échantillon en fonction des symptômes psychopathologiques mesurés.

Méthode

La recherche présentée ici s'inscrit dans un projet de recherche plus large où plusieurs variables concernant les aspects psychologiques (personnalité, adaptation sociale, participation sociale, symptômes psychopathologiques, stratégies d'adaptation (coping), apathie) et cognitifs (mémoire, habiletés visuospatiales et visuoconstructives, cognition sociale, langage, attention, fonctions exécutives) de l'ARSCS ont été mesurées. Les variables qui sont traitées dans la présente recherche sont la personnalité ainsi que l'adaptation sociale. De plus, les résultats des recherches portant sur les volets psychologique et cognitif de l'ARSCS seront mis en relation, dans des études futures, avec les résultats de l'étude longitudinale « New emerging team on Autosomal Recessive Spastic Ataxia of Charlevoix-Saguenay : from models to treatment strategies », qui a lieu à la Clinique des maladies neuromusculaires (CMNM) du Centre intégré universitaire de santé et services sociaux du Saguenay-Lac-Saint-Jean (CIUSSS-SLSJ) Hôpital de Jonquière, sous la supervision de Cynthia Gagnon (directrice du Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires (GRIMN)). Ainsi, des projets futurs permettront d'analyser les liens entre les profils psychologique, cognitif et physique des personnes atteintes d'ARSCS, d'effectuer une catégorisation plus optimale de l'apparition naturelle de la maladie ainsi que d'identifier les difficultés rencontrées quotidiennement par les personnes atteintes, les proches et les professionnels.

Description des participants

Afin de pouvoir documenter l'évolution des traits de personnalité au cours de la progression de la maladie, l'échantillon de la présente étude est composé de 30 patients ARSCS âgés de 20 à 59 ans. Les participants ont été sélectionnés aléatoirement (selon les critères d'âge et de sexe) pour participer à ce projet, respectant les tranches d'âge suivante : 20-29 ans, 30-39 ans, 40-49 ans et 50-59 ans. Bien qu'il était d'abord visé d'obtenir un échantillon de 40 participants (10 sujets par tranches d'âge), nous avons dû réduire ce nombre à 30 en raison du nombre de patients potentiels selon les tranches d'âge, de l'intérêt de ces derniers à participer au projet de recherche et du temps alloué pour recueillir les données.

Les participants recrutés pour cette recherche ont été sélectionnés aléatoirement en deux volets. Premièrement, 22 participants ont été sélectionnés parmi les 44 patients ARSCS ayant déjà participé au temps 2 de l'étude longitudinale « *New emerging team on Autosomal Recessive Spastic Ataxia of Charlevoix-Saguenay : from models to treatment strategies* ». Deuxièmement, 8 autres sujets ont été sélectionnés parmi la liste de patients de la CMNM du CIUSSS-SLSJ Hôpital de Jonquière. Aucun participant n'a abandonné le projet en cours de route. Parmi les patients sollicités, 10 ont refusé de participer à l'étude, soit par manque de temps ou d'intérêt.

Les critères de sélection des participants étaient les suivants: 1) avoir le diagnostic de l'ARSCS confirmé par analyse génétique ; 2) être suivis à la clinique des maladies neuromusculaires du CIUSSS-SLSJ ; 3) être âgé de 20 à 59 ans ; 4) résider dans la région du SLSJ ; 5) être en mesure de comprendre et de s'exprimer en français ;

6) être capable de donner un consentement libre et éclairé ; et 7) avoir la présence de la mutation génétique c.8844delT. Cette mutation est primordiale puisque des différences ont été observées au niveau du fonctionnement cognitif (p.ex. : fonctionnement intellectuel) selon diverses mutations génétiques (Takiyama, 2006).

Caractéristiques sociodémographiques de l'échantillon

L'échantillon final est composé de 30 personnes atteintes d'ARSCS, dont 56,7 % (n = 17) sont des hommes et 43,3 % (n = 13) sont des femmes. L'âge moyen de l'échantillon est de 39 ans (écart-type = 11,6 ans). Le Tableau 1 présente les caractéristiques sociodémographiques (profil du ménage, milieu de vie, scolarité, occupation) selon les tranches d'âges utilisées lors du recrutement (20-29 ans, 30-39 ans, 40-49 ans, 50-59 ans).

Concernant le profil du ménage, 70 % des sujets ont rapporté être célibataires tandis que 30 % sont en couple. Dans l'échantillon, une seule participante a un enfant. Pour le niveau de scolarité, 46,7 % des sujets ont mené des études postsecondaires à terme. Parmi ceux-ci, 16,7 % sont de grade universitaire (baccalauréat ou plus). Notons que 23,3 % de l'échantillon ont dit avoir débuté des études secondaires ou postsecondaires sans toutefois les compléter. Par ailleurs, on observe que 10 % des sujets occupent un emploi à temps plein et que 13,3 % sont aux études.

Tableau 1

Caractéristiques sociodémographiques selon les tranches d'âge

Caractéristiques	20-29 n = 7	30-39 n = 10	< 40 ans n = 17	40-49 n = 5	50-59 n = 8	> 40 ans n = 13	Total n = 30 (%)
Profil du ménage							
Célibataire	5	7	12	3	6	9	21 (70,0 %)
En couple	2	3	5	2	2	4	9 (30,0 %)
Milieu de vie							
Vivant seule	0	4	4	0	4	4	8 (26,7 %)
Autre personne	7	6	13	4	3	7	20 (66,7 %)
En ébergement	0	0	0	1	1	2	2 (6,7 %)
Scolarité (année)¹							
Secondaire 4 ou moins	3	2	5	1	1	2	7 (23,3 %)
Secondaire 5 complété	1	1	2	1	2	3	5 (16,7 %)
É. postsec. Partielles ²	0	0	0	0	1	1	1 (3,3 %)
Diplôme É. postsec. ³	1	4	5	3	1	4	9 (30 %)
Grade universitaire ⁴	1	2	3	0	2	2	5 (16,7 %)
Occupation							
Travail temps plein	2	0	2	1	0	1	3 (10,0 %)
Travail temps partiel	0	1	1	0	0	0	1 (3,3 %)
Aux études	3	1	4	0	0	0	4 (13,3 %)
Autres	2	8	10	4	8	12	22 (73,3 %)

Note. ¹Données manquantes pour 3 participants (2 < 40 ans et 1 > 40 ans). ²Études postsecondaires partielles : A débuté, mais non complété, un certificat (incluant un certificat de métiers) ou un diplôme d'un établissement d'enseignement de niveau postsecondaire (incluant l'université). Cela comprend une école de métiers, une période d'apprentissage, un collège communautaire, un collège d'enseignement général et professionnel (cégep) et une école de sciences infirmières. ³Études postsecondaires complétées : A complété un certificat (incluant un certificat de métiers) ou un diplôme d'un établissement d'enseignement de niveau postsecondaire. Sont également inclus ceux qui ont obtenu un certificat de niveau inférieur au baccalauréat à l'université. ⁴Grade universitaire : A obtenu au moins un baccalauréat.

Concernant les occupations, la catégorie « autres » du Tableau 1 (n = 22) comprend les participants qui ne travaillent pas pour des raisons de santé (26,7 %), ceux qui disent être au foyer comme occupation principale (26,7 %), retraités (6,7 %) ou au chômage (6,7 %). Cependant, nous avons observé une divergence entre les réponses des participants qui ont dit « être au foyer (tenir maison) » lors de l'administration du questionnaire sociodémographique et de la passation de l'échelle d'adaptation sociale (SAS-SR). En effet, lorsque les assistants de recherche formés à la passation des instruments psychologiques questionnaient les sujets en regard de leur occupation, ils s'assuraient de bien définir ce que signifie « être au foyer comme occupation principale » (p.ex. : effectuer les tâches ménagères de la maison, la lessive, les commissions, etc.), et le pourcentage de personne ayant endossé cette occupation se réduit à 10 % (c'est-à-dire trois personnes). Dans la SAS-SR, on observe donc un nombre plus élevé de participants ayant déclaré être sans emploi (63,3 %).

Caractéristiques physiques de l'échantillon

Le tableau 2 présente les caractéristiques physiques (mobilité intérieure, mobilité extérieure, santé physique perçue par le participant, niveau d'autonomie perçue par le participant) selon les tranches d'âges (20-29 ans, 30-39 ans, 40-49 ans, 50-59 ans). En ce qui concerne la capacité des sujets à se déplacer, l'analyse par tranches d'âge du Tableau 2 permet d'observer que tous les participants âgés de 40 ans et plus ont besoin d'une aide technique (canne/déambulateur, chaise roulante ou quadriporteur) pour se déplacer à l'intérieur et à l'extérieur de leur domicile. Parmi les 20-29 ans, aucune aide n'est nécessaire à l'intérieur et à l'extérieur, à l'exception d'un participant ayant déclaré

avoir besoin d'une canne/déambulateur pour se déplacer à l'extérieur. En ce qui concerne la manière dont les participants perçoivent leur santé physique par rapport aux personnes du même âge, 13,3 % l'estiment à excellente, 60 % l'évaluent à bonne et 26,7 % la qualifient de passable. Notons qu'aucun participant n'a évalué sa santé physique comme mauvaise. De plus, les sujets se sont majoritairement perçus comme étant autonomes (66,7 %), tandis qu'un plus petit nombre indiquent requérir une assistance partielle (26,7 %) ou une assistance complète (6,7 %). Ainsi, l'analyse par tranche d'âge permet d'observer que le besoin d'assistance augmente avec l'évolution des symptômes physiques de la maladie.

L'analyse globale des données sociodémographiques et physiques selon les catégories d'âge permet d'observer des différences (occupation, mobilité intérieure et extérieure, niveau d'autonomie) entre les individus plus jeunes (moins de 40 ans) et les individus plus âgés (plus de 40 ans). Ainsi, les résultats seront présentés en fonction de ces deux catégories d'âge (< 40 ans et > 40 ans) afin d'observer si des différences significatives sont observées aux différentes mesures en fonction de l'évolution de la maladie avec l'âge.

Tableau 2

Caractéristiques physiques selon les tranches d'âge

Caractéristiques	20-29 n = 7	30-39 n = 10	< 40 ans n = 17	40-49 n = 5	50-59 n = 8	> 40 ans n = 13	Total n = 30 (%)
Santé physique perçue							
Excellente	1	1	2	1	1	2	4 (13,3 %)
Bonne	4	5	9	2	7	9	18 (60,0 %)
Passable	2	4	6	2	0	2	8 (26,7 %)
Mobilité intérieure							
Sans aide	7	3	10	0	0	0	10 (33,3 %)
Canne/déambulateur	0	3	3	1	0	1	4 (13,3 %)
Fauteuil roulant	0	4	4	4	8	12	16 (53,3 %)
Quadriporteur	0	0	0	0	0	0	0
Mobilité extérieure							
Sans aide	6	0	6	0	0	0	6 (20,0 %)
Canne/déambulateur	1	6	7	1	0	1	8 (26,7 %)
Fauteuil roulant	0	3	3	3	4	7	10 (33,3 %)
Quadriporteur	0	1	1	1	4	5	6 (20,0 %)
Niveau d'autonomie							
Autonome	7	7	14	4	2	6	20 (66,7 %)
Assistance partielle	0	3	3	1	4	5	8 (26,7 %)
Assistance complète	0	0	0	0	2	2	2 (6,7 %)

Déroulement

Le protocole de cette recherche a été approuvé par le comité d'éthique de la recherche du Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux du Saguenay-Lac-Saint-Jean (Appendice A). Les participants sélectionnés aléatoirement à partir de la banque de participants de l'étude longitudinale ayant participé à la deuxième phase (mesures physiques) et qui ont accepté d'être sollicités pour des projets futurs ont d'abord été contactés par téléphone par un assistant de recherche. L'assistant de recherche a préalablement été formé par l'étudiante au doctorat en psychologie clinique responsable de cette recherche. Ce premier contact avait comme objectif d'expliquer globalement aux patients la nature de leur participation au projet et leur demander leur intérêt à faire partie de l'étude. De plus, le questionnaire sociodémographique était administré lors de cet appel. Dans le cas où les participants refusaient de participer au projet, l'assistant leur demandait s'ils accepteraient quand même de répondre au questionnaire sociodémographique pour réaliser des analyses secondaires, qui seraient utilisées pour d'autres projets de recherche.

Les participants acceptant de participer au projet en titre ont été rencontrés individuellement à leur domicile en s'assurant de respecter certaines conditions de passation (p.ex. : confidentialité). Les rencontres étaient réalisées par deux assistants de recherche gradués ayant été préalablement formés à l'administration de tous les instruments psychologiques utilisés dans cette recherche. Cette rencontre a permis d'exposer les détails de l'étude ainsi que d'obtenir le consentement éclairé de chaque participant par écrit (Appendice B). Tous les sujets étaient aptes à comprendre les

informations transmises et à émettre un consentement éclairé de leur participation à l'étude.

La passation des tests psychologiques débutait par la suite et avait une durée d'environ trois heures afin de réaliser l'ensemble de l'évaluation. Dans le but d'éviter la fatigue et les difficultés que peut engendrer le nystagmus³ à la lecture, les énoncés de chacun des instruments de mesure ont été lus aux participants par l'assistant de recherche. Néanmoins, les participants remplissaient eux-mêmes les feuilles réponses afin d'obtenir des résultats valides et fidèles aux questionnaires auto-rapportés. Des pauses ont été prises au besoin.

L'ordre d'administration des tests a été la suivante chez tous les participants : 1) traits de personnalité (*NEO Five Factor Inventory*, *Millon Clinical Multiaxial Inventory-III*) ; 2) symptômes psychopathologiques (*The Mini-International Neuropsychiatric Interview*) ; et 3) l'adaptation sociale (*Social Adjustment Scale – Self-Report*). Afin de prévenir le besoin de soutien des participants dans le cas où le matériel abordé par les instruments psychométriques susciterait une détresse émotionnelle, une entente avec les professionnels de la CMNM avait été prise afin que les participants puissent être pris en charge et se voir offrir des services psychologiques rapidement par le personnel de la clinique.

Variables et instruments de mesure

Les caractéristiques sociodémographiques des sujets à l'étude ont été recueillies à l'aide d'un questionnaire général (Appendice C) fourni par le Groupe de recherche

³ Symptôme de l'ARSCS; succession de mouvements oscillatoires, courts et saccadés des yeux.

interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires (GRIMN). Ensuite, les outils psychométriques ont été utilisés afin de recueillir les informations relatives à la personnalité, à l'adaptation sociale et aux symptômes psychopathologiques.

Traits de personnalité

NEO Five Factor Inventory (NEO-FFI). Le NEO-FFI est une version rapide et abrégée du NEO Personality Inventory (Costa & McCrae, 1989; McCrae & Costa, 2010) et est utilisé afin de dresser le profil de personnalité des participants. Les auteurs estiment le temps de passation à 15 minutes pour la version abrégée. Ce test psychométrique auto-rapporté est une mesure des cinq grandes dimensions de la personnalité, soit le névrosisme (N), l'extraversion (E), l'ouverture à l'expérience (O), l'agréabilité (A) et le caractère consciencieux (C). Il est composé de 60 items constitués de courtes phrases basées sur les adjectifs des traits connus pour être les marqueurs prototypiques du modèle à cinq facteurs (12 items pour chaque dimension de la personnalité).

Chaque item est coté sur une échelle Likert de 5 points, où 0 signifie « en total désaccord » et 4 signifie « en total accord ». La cotation du test s'effectue en totalisant les scores notés par le participant sur chacune des dimensions à l'aide de la grille de cotation fournie avec le questionnaire. En cas de données manquantes, un score neutre (« 2 » sur l'échelle Likert) est accordé à l'énoncé. Les résultats bruts sont ensuite convertis en scores standardisés sous forme de score T. Les résultats variant entre 45 et 55 se situent dans la moyenne normative. Les scores T allant de 56 à 65 sont considérés comme élevés, alors que les résultats entre 34 et 44 sont considérés comme bas. Les

scores extrêmes sont de 34 et moins (très faible) et de 66 et plus (très élevé) (McCrae & Costa, 2010).

La version française qui a été utilisée pour cette étude est celle traduite et adaptée par Sabourin et Lussier (1992). Le NEO-FFI présente une bonne consistance interne, variant entre 0.66 et 0.88 (McCrae & Costa, 2010), en plus d'avoir été validé dans plusieurs contextes et auprès de plusieurs populations différentes (McCrae & Costa, 2004).

Millon Clinical Multiaxial Inventory-III (MCMI-III). Le MCMI-III (Millon et al., 2006) est un instrument permettant de mesurer les symptômes psychologiques des pathologies de l'axe I (troubles majeurs cliniques) et l'axe II (troubles de la personnalité) du DSM-IV (American Psychiatric Association, 1994). Le temps estimé de passation est de 25 à 30 minutes. La version canadienne-française adaptée par Stephenson, Bouthillier et Brillon a été utilisée pour cette étude. Le test est composé de 175 items auto-rapportés de type vrai ou faux. Les 24 échelles cliniques sont réparties en 4 grandes sections. La première section réunit 11 patrons cliniques de la personnalité (schizoïde (1), évitante (2A), dépressive (2B), dépendante (3), histrionique (4), narcissique (5), antisociale (6A), sadique (agressive) (6B), compulsive (7), négative (passive-agressive) (8A), masochiste (auto-destruction) (8B)). La deuxième section regroupe 3 désordres/pathologies sévères de la personnalité (schizotypique (S), borderline (C), paranoïde (P)). La troisième section présente 7 syndromes cliniques modérés (anxiété (A), somatique (H), bipolaire (maniaque) (N), dysthymie (D), dépendance à l'alcool (B), dépendance aux drogues (T), syndrome de stress post-traumatique (R)). Finalement, la quatrième section expose la

présence possible de 3 syndromes cliniques sévères (trouble de la pensée (SS), dépression majeure (CC), trouble délirant (PP)). L'instrument contient aussi 3 échelles de validité (échelles X, Y, Z). Chaque échelle est transformée selon un taux de base allant de 0 à 115. Un résultat atteignant le seuil de 75 indique la présence d'un trait ou la possibilité d'un syndrome clinique tandis qu'un résultat de plus de 85 indique la présence d'un trouble ou d'un syndrome clinique.

Diverses études appuient empiriquement la validité et la fidélité des échelles, et ce, autant auprès de populations générales que cliniques (Strack & Millon, 2007). Selon Millon et ses collaborateurs (2006), la consistance interne des échelles du MCMI-III est généralement bonne, variant de 0.71 à 0.95. La fidélité test-retest moyenne de l'instrument est 0.78, variant de 0.58 à 0.93 (Craig, 1999; Millon et al., 2006). À notre connaissance, il n'existe aucune étude de validation du MCMI-III permettant de comparer la distribution des participants avec les prévalences des pathologies au sein de la population générale.

Adaptation sociale

Social Adjustment Scale – Self-Report (SAS-SR). La version française de la SAS-SR a été utilisée pour cette étude. La SAS-SR (Weissman & Bothwell, 1976) est un outil psychométrique composé de 54 items qui mesurent l'adaptation sociale d'un individu. Le temps de passation est estimé à 20 minutes. Un score global est calculé en fonction de six sous-scores représentant chacun une sphère de vie sociale: 1) le travail (travail rémunéré, non rémunéré, étude) ; 2) les activités sociales et de loisirs ; 3) les relations avec la famille élargie ; 4) le rôle en tant que partenaire conjugal ; 5) le rôle de

parent ; et 6) le rôle au sein de l'unité familiale. Dans chaque sphère, les énoncés questionnent l'individu en regard de ses activités sociales au courant des deux dernières semaines et couvrent quatre catégories : la performance à des tâches attendues, le nombre de conflits avec l'entourage, les aspects plus intimes des relations interpersonnelles ainsi que les sentiments de satisfaction.

Chaque item est coté selon une échelle de type Likert de 5 points, où un score élevé signifie une moins bonne adaptation sociale. Un score moyen peut être obtenu pour chaque sphère ainsi qu'un score moyen global. Les participants ne répondent pas aux sphères de vie qui ne les concernent pas (p.ex. : si un participant n'a pas d'enfant).

Les propriétés psychométriques de l'instrument sont bonnes; la consistance interne de la SAS-SR se situe entre 0.71 et 0.85 tandis que la fidélité test-retest varie de 0.72 à 0.82 (Weissman, Olfson, Gameraff, Feder & Fuentes, 2001).

Symptômes psychopathologiques

The Mini-International Neuropsychiatric Interview (MINI). Le MINI (Lecrubier et al., 1997) est une entrevue structurée permettant d'établir les diagnostics de l'axe I, basée sur les critères diagnostic du DSM-IV (American Psychiatric Association, 1994). La version originale française a été utilisée pour cette étude. Lecrubier et son équipe (1997) estiment le temps de passation à 15 minutes. L'instrument est divisé en plusieurs modules correspondant chacun à un diagnostic spécifique. La version générale comprend 17 modules ; trois modules mesurent les troubles de l'humeur (épisode dépressif majeur (A), dysthymie (B), épisode maniaque ou hypomaniaque (D)) ; cinq modules s'intéressent aux troubles anxieux (trouble

panique (E), agoraphobie (F), phobie sociale (G), trouble obsessionnel-compulsif (H), trouble d'anxiété généralisée (O)) ; deux modules évaluent les troubles induits par substances (dépendance à l'alcool (J), dépendance aux drogues (K)) ; un module concerne les troubles psychotiques (troubles psychotiques (L)) ; et deux modules explorent la présence de troubles alimentaires (anorexie mentale (M), boulimie (N)). Bien que n'étant pas considéré comme un diagnostic, un module évalue le risque suicidaire (C). Des modules optionnels (trois) sont disponibles afin de compléter la version de base du MINI (épisode dépressif majeur avec mélancolie (A'), syndrome de stress post-traumatique (I), trouble de personnalité antisociale (P)) (Lecrubier et al., 1997).

Dans la présente étude, tous les modules sont administrés aux participants à l'exception des modules adressant les troubles alimentaires. Ces modules ont été exclus considérant l'absence de particularité répertoriée à ce niveau chez les personnes atteintes d'ARSCS (Desmeules, 2017) et pour rendre la passation moins ardue. Le MINI est composé de questions fermées, où les patients répondent soit par « oui » ou par « non ». Lorsqu'un critère est absent dans l'évaluation d'un diagnostic, l'exploration de ce trouble cesse immédiatement.

Les propriétés psychométriques de la version française de l'instrument sont reconnues comme étant de bonnes à très bonnes. La fidélité inter-juge est excellente, allant de 0.88 à 1.0, tandis que la fidélité test-retest est bonne (de 0.76 à 0.93) (Lecrubier et al., 1997; Sheehan et al., 1998).

Devis de recherche et analyses statistiques

Les méthodes d'analyse descriptive et corrélacionnelle ont été utilisées de façon complémentaire pour la réalisation de cette recherche.

Analyses descriptives

La méthode descriptive a d'abord été utilisée pour décrire et analyser les données recueillies (Dancey & Reidy, 2007). Les résultats des participants ont été comparés aux performances offertes par la population générale. Plus précisément, les résultats quantitatifs obtenus par chaque participant aux mesures psychométriques ont été convertis en scores pondérés (score T), pour ensuite être comparés aux résultats moyens obtenus par la population normale du même groupe d'âge, c'est-à-dire le résultat provenant des normes pour chaque instrument administré. Ainsi, il a été possible d'observer si le résultat du participant était normal, faible ou déficitaire par rapport aux normes de la population.

Par ailleurs, des analyses statistiques comparatives ont été effectuées de façon complémentaire à l'analyse descriptive des résultats. En effet, nous avons comparé les résultats des participants entre eux, afin de savoir si les difficultés observées affectaient davantage les participants d'un groupe d'âge ou de sexe en particulier. En considérant la petite taille de notre échantillon ($n = 30$), l'utilisation des tests non-paramétriques a été privilégiée pour l'analyse de l'ensemble des données.

Ainsi, le test non-paramétrique U de Mann Whitney a été utilisé pour comparer les résultats des variables ordinales et continues, tandis que le Khi-carré (χ^2) a été utilisé pour comparer des fréquences. Les résultats étaient considérés statistiquement

significatifs lorsque $p < 0,05$. Étant donné le caractère exploratoire de l'étude, nous n'avons pas effectué de correction de Bonferroni avec les résultats. Cette pratique plus « permissive » au plan statistique visait à obtenir la plus grande quantité d'informations possible quant au profil psychologique de notre population de recherche, dans le but de pouvoir d'orienter les recherches futures vers les aspects psychologiques se démarquant davantage. Ceci permettrait aux prochaines recherches de diminuer le nombre de variables étudiées pour investir dans un plus grand échantillon, et ainsi obtenir une meilleure puissance statistique.

Des analyses secondaires ont été réalisées afin d'observer la présence de résultats non attendus, mais qui pourraient être intéressants, tels que la différence des scores entre la population ARSCS et la population normale en ce qui concerne les autres dimensions de personnalité du modèle à cinq facteurs.

Analyses corrélationnelles

La méthode d'analyse corrélacionnelle a été utilisée pour répondre au second objectif de l'étude, soit vérifier la présence de liens entre les variables et d'estimer le degré d'association de ces liens (Dancey & Reidy, 2007). L'approche corrélacionnelle a permis de documenter les corrélacions significatives et non significatives entre les résultats des participants aux tests mesurant la personnalité et l'adaptation sociale.

En raison des effectifs relativement restreints, le test statistique non-paramétrique de coefficients de corrélacions de rangs de Spearman (Rho) a été utilisé afin d'observer si la personnalité (faible degré d'ouverture à l'expérience) était corrélée avec le score global et les sous-scores d'adaptation sociale.

Des analyses secondaires ont permis d'objectiver si d'autres liens significatifs pouvaient être observés chez les sujets à l'étude. Par exemple, ces analyses ont permis de vérifier la présence de corrélations entre les autres dimensions de la personnalité et l'adaptation sociale. De plus, nous avons observé les liens entre les données recueillies sur la détresse psychologique, la personnalité et l'adaptation sociale.

Résultats

Afin de bien répondre aux objectifs de cette étude, des analyses statistiques ont été réalisées et sont présentées en deux volets. Le premier volet présente les résultats obtenus aux tests psychologiques. On y retrouve les analyses descriptives concernant la personnalité, l'adaptation sociale et la détresse psychologique. Le deuxième volet concerne la présentation des analyses corrélationnelles. Il traite des liens entre la personnalité et l'adaptation sociale.

Résultats descriptifs des tests psychologiques

Personnalité

Le premier objectif de cette recherche visait à décrire le profil de personnalité de personnes atteintes d'ARSCS. Dans un premier temps, nous souhaitions vérifier si les résultats obtenus au NEO-FFI de l'étude préliminaire ($n = 8$) (Desmeules, 2017) pouvaient être reproduits auprès d'un plus grand nombre de participants ($n = 30$). Dans un deuxième temps, nous visions à décrire la personnalité de cette population à l'aide d'un outil de mesure plus large, soit le MCMI-III.

NEO Five Factor Inventory (NEO-FFI). Les protocoles des participants au NEO-FFI sont tous valides selon les normes de l'instrument et peuvent être interprétés. De plus, aucun protocole ne démontrait de données manquantes. Les résultats sont d'abord présentés en score T en fonction de l'âge et du sexe de nos participants, pour poursuivre avec une présentation des résultats trait par trait. Ensuite, une analyse descriptive des profils de personnalité est effectuée, basée sur les pistes et principes d'interprétation fournis par Rolland (2013) et à partir d'exemples de rapports d'interprétation informatisés (Costa, McCrae & Staff., 2010). Finalement, une analyse

de l'interaction et de la synergie entre les différents traits est proposée. Rappelons que cette recherche étudie les résultats d'un groupe de participants ($n = 30$) et ne propose pas une analyse par étude de cas.

Le NEO-FFI est l'instrument qui mesure les cinq grandes dimensions de la personnalité du modèle à cinq facteurs, soit l'ouverture à l'expérience (O), le caractère consciencieux (C), l'extraversion (E), l'agréabilité (A) et le névrosisme (N) (Costa & McCrae, 1989; McCrae & Costa, 2010). Les résultats bruts obtenus sont convertis en scores standardisés sous forme de score T (moyenne 50, écart-type de 10). Chaque dimension se mesure sur un continuum allant d'un pôle négatif (score très faible) à un pôle positif (score très élevé). Afin de comparer les résultats des répondants avec ceux de la population générale, l'instrument propose deux types de normes, soit des normes selon le sexe ou des normes combinées (hommes et femmes confondus). Les résultats de la présente recherche ont été interprétés en fonction des normes combinées étant donné le peu de différence entre les seuils de signification des normes selon le sexe et des normes confondues, et ce, dans toutes les dimensions de la personnalité. Les scores moyens des participants seront comparés entre eux afin d'objectiver la présence de caractéristiques différentes selon le genre et l'âge au sein de la population ARSCS.

Les normes du NEO-FFI indiquent que les résultats variant entre 45 et 55 se situent dans la moyenne normative, tandis que les scores T allant de 56 à 65 sont considérés comme élevés et que les résultats entre 34 et 44 sont considérés comme faibles. Les scores extrêmes sont de 34 et moins (très faible) et de 66 et plus (très élevé) (McCrae & Costa, 2010). Les normes de l'instrument ont été développées de

façon à représenter une loi normale. Il est précisé que pour chaque trait, 38 % des individus d'un échantillon devraient se situer dans la catégorie *moyen*, 24 % dans la catégorie *faible*, 24 % dans la catégorie *élevé*, et 7 % dans la catégorie *très faible* et 7 % dans la catégorie *très élevé*.

Profil de personnalité en score T. Le Tableau 3 présente les scores moyens et les écarts-types (score T) de chaque dimension obtenus au NEO-FFI selon l'âge. Les résultats montrent que les participants obtiennent des scores dans la catégorie normative (T = 45 à 55) dans toutes les dimensions et les âges confondus à l'exception du trait O. En effet, la moyenne de O est située dans la catégorie faible, et ce, autant pour les plus jeunes (T = 42,1) que pour les plus âgés (T = 42,9). Par ailleurs, les résultats au test de Mann-Whitney n'indiquent aucune différence significative entre les plus jeunes et les plus âgés ($P > 0,05$).

Tableau 3
Résultats au NEO-FFI selon l'âge (score T)

Dimensions	< 40 ans n = 17	> 40 ans n = 13	Total n = 30	Valeur p	r
N	51,2 ± 11,6	45,5 ± 9,2	48,7 ± 10,9	,223	-0,22
E	52,3 ± 9,3	50,8 ± 5,1	51,6 ± 7,7	,172	-0,25
O	42,1 ± 7,5	42,9 ± 5,9	42,5 ± 6,8	,570	-0,10
A	54,9 ± 8,5	51,4 ± 9,4	53,4 ± 8,9	,257	-0,21
C	51,5 ± 11,9	48,4 ± 10,2	50,2 ± 11,1	,438	-0,14

Note. N = névrosisme; E = extraversion; O = ouverture à l'expérience; A = agréabilité; C = caractère consciencieux. Les résultats sont le score moyen ± Écart-type. Score très bas (T ≤ 34), score bas (T = 35 à 44), score normal (T = 45 à 55), score élevé (T = 56 à 65), score très élevé (T ≥ 66). r = Taille d'effet.

Le tableau 4 rapporte les résultats moyens et les écarts-types (score T) des échelles du NEO-FFI selon le sexe. Encore une fois, les participants obtiennent des scores moyens dans la catégorie normative (T = 45 à 55) dans toutes les dimensions à l'exception du trait O. En effet, les moyennes de O pour les hommes (T = 42,53) et les femmes (T = 42,38) se situent dans la catégorie faible. Ensuite, le test de Mann-Whitney (*U*) démontre une différence statistiquement significative entre les hommes (T = 46,24) et les femmes (T = 55,38) concernant la dimension C ($p = 0,042$, $U = 62$, $r = -0,37$). Ainsi, les femmes démontrent un caractère consciencieux de façon significativement plus élevée que les hommes.

Tableau 4
Résultats au NEO-FFI selon le sexe (score T)

Dimensions	Homme n = 17	Femme n = 13	Total n = 30	Valeur p	<i>r</i>
N	48,5 ± 10,6	49,0 ± 11,6	48,7 ± 10,9	,737	-0,06
E	52,4 ± 6	50,7 ± 9,6	51,6 ± 7,7	,737	-0,06
O	42,5 ± 5,5	42,4 ± 8,4	42,5 ± 6,8	,769	-0,05
A	52,9 ± 8,3	54,1 ± 10	53,4 ± 8,9	,967	-0,01
C	46,2 ± 10,8	55,4 ± 9,6	50,2 ± 11,1	,042	-0,37

Note. N = névrosisme; E = extraversion; O = ouverture à l'expérience; A = agréabilité; C = caractère consciencieux. Les résultats sont le score moyens ± Écart-type. Score très bas (T ≤ 34), score bas (T = 35 à 44), score normal (T = 45 à 55), score élevé (T = 56 à 65), score très élevé (T ≥ 66). *r* = Taille d'effet.

Profils de personnalité trait par trait. Par ailleurs, il peut être observé que l'écart-type des moyennes de chacune des dimensions présentées aux tableaux 3 et 4 est élevé. Afin d'obtenir une vision plus juste des tendances dans l'expression des traits de

personnalité de l'échantillon, une analyse globale trait par trait est proposée. Le Tableau 5 indique la dispersion des participants en fonction du niveau d'expression (catégorie normative) des cinq dimensions de la personnalité du NEO-FFI. Tel qu'effectué dans la recherche de Desmeules (2017), les résultats dans les catégories *très faible* et *faible* ainsi qu'*élevé* et *très élevé* ont été regroupés en deux catégories respectives, soit *faible* et *élevé*, dans le but de faire ressortir la tendance de l'échantillon autour du trait moyen. Cette analyse permet de constater que le profil de personnalité de l'échantillon est plus hétérogène et marqué par des traits extrêmes que ce que l'analyse des moyennes démontre, particulièrement au plan des échelles N, O et C.

Tableau 5

Distribution des participants selon les dimensions de personnalité et la catégorie normative

Dimensions	<i>Faible</i> % (n)	<i>Moyen</i> % (n)	<i>Élevé</i> % (n)	Valeur p	χ^2
N	50,0 (15)	20,0 (6)	30,0 (9)	,122	4,2
E	26,7 (8)	46,7 (14)	26,7 (8)	,301	2,4
O	60,0 (18)	36,7 (11)	3,0 (1)	,001	14,6
A	16,7 (5)	50,0 (15)	33,3 (10)	,082	5,0
C	33,3 (10)	26,7 (8)	40,0 (12)	,670	0,8

Note. N = névrosisme; E = extraversion; O = ouverture à l'expérience; A = agréabilité; C = caractère consciencieux. Faible ($T \leq 44$); Moyen ($T = 45$ à 55); Élevé ($T \geq 56$).

En effet, on peut observer dans le Tableau 5 que la majorité des résultats des participants s'éloignent de la catégorie *moyen* pour les échelles N, O et C, pour se retrouver vers les extrémités du continuum. Concernant les dimensions E et A, les

profils de personnalité des sujets se situent principalement dans la catégorie *moyen*. De plus, il existe une différence statistiquement significative dans la distribution des sujets au trait O ($\chi^2(2, n = 30) = 14,6, p = 0,001$). Le nombre de participants ayant un score dans la catégorie *faible* au trait O est significativement plus élevé que le nombre de participants qui se retrouvent dans les catégories *moyen* et *élevé*.

Considérant le regroupement des catégories normatives effectuées dans la présente recherche, la distribution suivante serait attendue au sein de l'échantillon : 38 % des participants devraient se situer dans la catégorie *moyen*, 31 % dans la catégorie *faible* et 31 % dans la catégorie *élevé*. Les résultats décrits au Tableau 5 démontrent qu'uniquement la distribution des participants au trait d'extraversion semble respecter cette distribution normale. De plus, il est constaté qu'il y a peu de participants qui se situent dans la catégorie *élevé* (3 %) tandis qu'ils sont nombreux dans la catégorie *faible* (60 %) au trait d'ouverture à l'expérience comparativement au résultat normalement attendu (31 % pour chaque extrémité). Des distributions anormalement élevées sont également observées pour le trait névrosisme faible (50 %) et le caractère consciencieux élevé (40 %).

Le Tableau 6 présente la distribution des sujets en fonction du niveau d'ouverture à l'expérience (*faible, moyen, élevé*) ainsi que de l'âge et du sexe. Concernant les individus de moins de 40 ans, il est possible de constater que le nombre de sujets se retrouvant dans la catégorie *faible* est significativement plus grand que celui dans les catégories *moyen* et *élevé* ($\chi^2(1, n = 30) = 8,941, p = 0,011$). De plus, la valeur p marginalement significative concernant les femmes de l'échantillon indique la même

tendance ($\chi^2(2, n = 30) = 5,692, p = 0,058$). En effet, la proportion de femmes dans la catégorie *faible* est marginalement plus élevée que celle des catégories *moyen* et *élevé*. Parmi les 13 femmes de l'échantillon, 9 sont âgées de moins de 40 ans, tandis que 4 sont âgées de plus de 40 ans. Considérant la tendance des femmes à avoir un O plus faible, il est possible que la sous-représentation des femmes de plus de 40 ans ait atténué la possibilité d'observer une ouverture à l'expérience faible parmi les participants plus âgés (≥ 40 ans).

Tableau 6

Distribution du niveau d'ouverture à l'expérience des participants selon l'âge et le sexe

	<i>Faible</i> % (n)	<i>Moyen</i> % (n)	<i>Élevé</i> % (n)	Valeur p	χ^2
< 40 ans (n = 17)	64,7 (11)	29,4 (5)	5,9 (1)	,011	8,941
> 40 ans (n = 13)	53,8 (7)	46,2 (6)	0 (0)	,782	,077
Hommes (n = 17)	48,8 (10)	41,2 (7)	0 (0)	,467	,529
Femmes (n = 13)	61,5 (8)	30,8 (4)	7,7 (1)	,058*	5,692

Notes. Faible (T ≤ 44); Moyen (T = 45 à 55); Élevé (T ≥ 56). *Marginalement significatif.

Par ailleurs, le Tableau 7 présente la distribution des sujets dans la catégorie *faible* au trait O selon les groupes d'âge et de sexe. Cette analyse permet de constater que dans notre échantillon, il n'y a pas de création de sous-groupe en fonction de ces caractéristiques (âge et sexe).

Tableau 7

Distribution des participants (n = 18) dans la catégorie faible au trait d'ouverture selon le sexe et l'âge

Sexe	Hommes % (n)	Femmes % (n)	Valeur p	χ^2
	55,6 (10)	44,4 (8)	,637	,222
Âge	< 40 ans % (n)	> 40 ans % (n)	Valeur p	χ^2
	61,1 (11)	38,9 (7)	,346	,889

Un dernier élément de l'analyse trait par trait intéressant à soulever concerne le pourcentage élevé de participants présentant des profils de personnalité se situant dans les extrémités du continuum d'expression des traits. Les catégories *très faible* et *faible*, de même que *très élevé* et *élevé*, ont été regroupées afin d'observer les profils de personnalité susceptibles de présenter une rigidité dans l'expression de leurs traits. Cette analyse est présentée au Tableau 8, où la distribution des participants est effectuée en fonction des traits extrêmes répertoriés chez un même participant. Par exemple, on peut voir que 36,7 % des participants (n = 11) démontrent trois traits de personnalité dans les extrémités du continuum. Le Tableau 8 permet donc d'observer que l'ensemble des participants (100 %, n = 30) présentent au moins un trait qui se situe vers les catégories extrêmes, et que plus de 70 % des patients de l'échantillon présentent plus de trois traits qui s'éloignent de la catégorie *moyen*.

Tableau 8

Distribution des participants selon le nombre de traits situés vers les extrémités du continuum

Nombre de traits extrêmes	Échantillon total % (n)
0	-
1	3,3 (1)
2	23,3 (7)
3	36,7 (11)
4	30,0 (9)
5	6,7 (2)

Interaction et synergie des traits. Dans cette analyse, des abréviations (+ ou -) sont utilisées avec la première lettre des cinq dimensions (N, E, O, A, C) pour illustrer le niveau de déviation de la dimension par rapport à la moyenne. À titre d'exemple, N+ signifie que le névrosisme se situe à un niveau élevé ou très élevé. Le tableau 9 fait ressortir les combinaisons les plus fréquemment rencontrées chez une même personne dans les participants ARSCS de notre étude.

Tableau 9

Distribution des participants aux combinaisons fréquentes de traits de personnalité

Combinaisons	Échantillon total % (n)
N-/O-	23,3 (7)
N-/A+	26,7 (8)
O-/C+	23,3 (7)
A+/C+	26,7 (8)

Note. N = névrosisme; O = ouverture à l'expérience; A = agréabilité; C = caractère consciencieux.

Pour sa part, le Tableau 10 démontre la distribution des participants aux combinaisons de trait de personnalité les plus fréquentes selon le sexe et l'âge. Ce tableau permet d'observer que la distribution des patients ARSCS aux différentes combinaisons est homogène entre les hommes et les femmes de l'échantillon ainsi que chez les plus ou moins 40 ans. La seule combinaison où la dispersion est moins homogène est A+/C+, où 75 % (n = 6) des patients endossant cette dyade sont âgés de moins de 40 ans.

Tableau 10

Distribution des participants aux combinaisons de traits de personnalité selon le sexe et l'âge

Combinaisons	Homme % (n)	Femme % (n)	< 40 ans % (n)	> 40 ans % (n)	n Total
N-/O-	57,1 (4)	42,9 (3)	42,9 (3)	57,1 (4)	7
N-/A+	62,5 (5)	37,5 (3)	50,0 (4)	50,0 (4)	8
O-/C+	57,1 (4)	42,9 (3)	57,1 (4)	42,9 (3)	7
A+/C+	37,5 (3)	62,5 (5)	75,0 (6)	25,0 (2)	8

Note. N = névrosisme; O = ouverture à l'expérience; A = agréabilité; C = caractère consciencieux.

Millon Clinical Multiaxial Inventory-III (MCMI-III). Le MCMI-III (Millon et al., 2006) a été utilisé dans cette étude afin de décrire la personnalité et les aspects psychologiques des sujets avec un outil plus large que celui utilisé (NEO-FFI) dans l'étude préliminaire de Desmeules (2017). Le tableau de l'appendice D présente une brève description des 14 échelles de troubles de la personnalité et des 10 échelles de syndromes cliniques évaluées par l'instrument. Un résultat entre 0 et 74 indique une absence de trouble, entre 75 et 84 la présence de traits de personnalité ou la possibilité d'un syndrome clinique alors qu'un résultat de 85 et plus indique la présence d'un trouble de la personnalité ou d'un syndrome clinique

De plus, l'instrument propose deux indices permettant d'indiquer si les réponses du répondant sont « interprétables », « questionnables » ou « invalides ». L'indice V (invalidité) est composé de trois énoncés auxquels une réponse positive est très peu probable (p.ex. : « Je n'ai pas vu une automobile depuis dix ans »). L'indice W

(inconsistance) regroupe 44 paires d'énoncés contradictoires permettant d'indiquer la constance du répondant dans ses réponses. Selon les normes de l'instrument, 28 sujets présentent des protocoles « interprétables » et deux « questionnables ». Concernant les protocoles « questionnables », le manuel d'interprétation précise que la décision de les interpréter ou non revient au clinicien. Le manuel conseille de considérer les protocoles comme valides lorsque le clinicien est assuré du respect des consignes d'administration lors de la passation du test. Cette analyse permet de confirmer la validité des deux protocoles « questionnables », permettant de les inclure dans les analyses statistiques.

Profil des participants selon l'âge. Le Tableau 11 présente les scores T moyens et les écarts-types (ÉT) des participants aux échelles du MCMI-III selon l'âge (plus ou moins 40 ans). Les résultats moyens de l'ensemble des participants ne dépassent pas le seuil de signification clinique (score $T < 75$) pour aucune des échelles de patrons cliniques de personnalité ou de syndromes cliniques. Cependant, en analysant les résultats selon le groupe d'âge, on observe que deux échelles tendent à s'élever. En effet, l'indice de désirabilité sociale dépasse le seuil de signification clinique ($T = 78,1$, $ÉT = 6,4$) chez les sujets de plus de 40 ans. De même, les résultats des participants plus jeunes (< 40 ans) indiquent la présence d'une personnalité dépendante ($T = 77,8$, $ÉT = 15,7$).

Par ailleurs, l'analyse de comparaison de groupes montre des différences statistiquement significatives à l'indice Dévalorisation de soi ($p = 0,021$, $U = 56$, $r = -0,42$), aux échelles de personnalité évitante ($p = 0,025$, $U = 57$, $r = 0,41$), dépressive ($p = 0,010$, $U = 49$, $r = -0,47$), narcissique ($p = 0,000$, $U = 26$, $r = -0,65$), et masochiste

($p = 0,030$ $U = 59$, $r = -0,40$), ainsi qu'au syndrome clinique d'anxiété ($p = 0,045$, $U = 63$, $r = -0,37$). En effet, on observe que les jeunes endossent des résultats plus élevés que les plus âgés aux échelles de dévalorisation de soi (< 40 ans $T = 44,0$, $ÉT = 21,6$; > 40 ans $T = 26,2$, $ÉT = 19,0$), évitante (< 40 ans $T = 56,9$, $ÉT = 28,7$; > 40 ans $T = 32,1$, $ÉT = 24,1$), dépressive (< 40 ans $T = 45,4$, $ÉT = 30,8$; > 40 ans $T = 16,3$, $ÉT = 17,7$), masochiste (< 40 ans $T = 48,6$, $ÉT = 25,8$; > 40 ans $T = 27,0$, $ÉT = 20,7$) et d'anxiété (< 40 ans $T = 60,6$, $ÉT = 31,5$; > 40 ans $T = 31,8$, $ÉT = 35,3$). L'inverse est remarqué concernant l'échelle narcissique, où les plus âgés ($T = 72,4$, $ÉT = 17,5$) démontrent des résultats plus élevés que les jeunes ($T = 46,5$, $ÉT = 15,8$). Notons que ces différences s'observent sans toutefois dépasser le seuil de signification clinique pour aucune échelle, c'est-à-dire qu'aucun patron de personnalité ou syndrome clinique rapporté n'est anormalement élevé.

Tableau 11

Résultats des participants au MCMI selon l'âge (score T)

Échelles	< 40 ans n = 17 Moyenne (ÉT)	> 40 ans n = 13 Moyenne (ÉT)	Total n = 30 Moyenne (ÉT)	Valeur p	r
Indices de validités					
X. Dévoilement de soi	57,8 (15,2)	47,0 (12,1)	53,1 (14,8)	,085	-0,31
Y. Désirabilité sociale	70,8 (16,9)	78,1 (6,4)	74,0 (13,7)	,170	-0,25
Z. Dévalorisation de soi	44,0 (21,56)	26,2 (19,0)	36,3 (20,1)	,021	-0,42
Patrons cliniques de la personnalité					
1. Schizoïde	45,1 (24,8)	50 (19,9)	47,2 (22,6)	,705	-0,07
2A. Évitante	56,9 (28,7)	32,08 (24,1)	46,2 (29,2)	,025	0,41
2B. Dépressive	45,4 (30,8)	16,31 (17,7)	32,8 (29,5)	,010	-0,47
3. Dépendante	77,8 (15,7)	57,54 (29,7)	69,0 (24,6)	,053	0,35
4. Histrionique	56,4 (19,9)	67,92 (10,9)	61,4 (17,3)	,102	0,30
5. Narcissique	46,5 (15,8)	72,46 (17,5)	57,7 (20,9)	,000	-0,65
6A. Antisociale	51,7 (27,7)	57,00 (15,8)	54,0 (23,1)	,660	-0,08
6B. Sadique	43,9 (30,7)	40,08 (25,0)	42,2 (28,0)	,850	-0,03
7. Compulsive	63,7 (20,5)	64,54 (14,6)	64,1 (17,9)	,950	-0,01
8A. Négative	50,1 (26,0)	38,85 (20,6)	45,2 (24,1)	,146	-0,27
8B. Masochiste	48,6 (25,8)	27,00 (20,7)	39,2 (25,8)	,030	0,40
Désordres/pathologies sévères de la personnalité					
S. Schizotypique	40,0 (26,4)	31,7 (31,8)	36,4 (28,7)	,685	-0,07
C. Borderline	45,2 (27,4)	38,2 (26,8)	42,2 (27,0)	,413	-0,15
P. Paranoïde	51,7 (25,5)	40,4 (30,8)	46,8 (28,0)	,283	-0,20

Résultats des participants au MCMI selon l'âge (score T) (suite)

Échelles (suite)	< 40 ans n = 17 Moyenne (ÉT)	> 40 ans n = 13 Moyenne (ÉT)	Total n = 30 Moyenne (ÉT)	Valeur p	r
Syndromes cliniques modérés					
A. Anxiété	60,6 (31,5)	31,8 (35,3)	48,1 (35,7)	,045	-0,37
H. Somatique	49,2 (23,2)	45,5 (14,5)	47,6 (19,7)	,511	-0,12
N. Bipolaire	54,7 (23,7)	40,9 (24,3)	48,7 (24,6)	,093	-0,31
D. Dysthymie	33,6 (33,1)	10,5 (16,2)	23,6 (29,2)	,223	-0,22
B. Dépendance à l'alcool	47,2 (28,3)	51,0 (22,7)	48,9 (25,7)	,833	-0,04
T. Dépendance aux drogues	49,5 (26,9)	54,3 (15,6)	51,6 (22,5)	,704	-0,07
R. Syndrome stress post-traumatique	29,1 (25,5)	21,4 (25,9)	25,8 (25,5)	,392	-0,16
Syndromes cliniques sévères					
SS. Trouble de la pensée	31,0 (28,6)	22,0 (24,1)	27,1 (26,7)	,481	-0,13
CC. Dépression majeure	39,1 (34,2)	25,2 (26,5)	33,1 (31,4)	,248	-0,21
PP. Trouble délirant	35,7 (24,7)	41,2 (26,7)	38,0 (25,3)	,428	-0,14

Note. Les résultats sont les scores T moyens (ÉT). Absence de trouble (T = 0 à 74), présence de traits ou possibilité d'un syndrome clinique (T = 75 à 84), présence d'un trouble ou d'un syndrome clinique (T > 85). *r* = Taille d'effet.

Profil des participants selon le sexe. Dans le même ordre d'idées, le tableau 12 présente les résultats des sujets au MCMI-III selon le sexe. Cette analyse permet d'observer que les femmes et les hommes de notre échantillon présentent des profils dans la norme ($T < 75$), à l'exception de l'indice de désirabilité sociale pour les femmes, où la moyenne de leurs résultats se situe au seuil de signification clinique ($T = 75,3$, $ÉT = 13,8$).

Les analyses de comparaison selon le sexe montrent quatre résultats significatifs. D'abord, on peut voir qu'au trait de personnalité compulsive ($p = 0,049$, $U = 63,5$, $r = -0,36$), les femmes ($T = 71,5$, $ÉT = 4,7$) ont des profils plus élevés que les hommes ($T = 58,4$, $ÉT = 18,5$). Ensuite, concernant la pathologie borderline ($p = 0,034$, $U = 60$, $r = -0,39$), c'est le profil des hommes ($T = 50,5$, $ÉT = 26,6$) qui s'élève comparativement à celui des femmes ($T = 31,3$, $ÉT = 24,2$). Finalement, les échelles de dépendance à l'alcool ($p = 0,005$, $U = 44$, $r = -0,51$) et dépendance aux drogues ($p = 0,027$, $U = 58$, $r = -0,40$) indiquent que les hommes (respectivement $T = 59,7$, $ÉT = 20,9$ et $T = 59,0$, $ÉT = 18,7$) obtiennent des résultats significativement plus hauts que les femmes (respectivement $T = 34,8$, $ÉT = 25,1$ et $T = 41,9$, $ÉT = 24,0$). Rappelons que ces différences s'observent sans qu'aucune échelle soit anormalement élevée.

Tableau 12

Résultats des participants au MCMI selon le sexe (score T)

Échelles	Homme	Femme	Total	Valeur p	<i>r</i>
	n = 17	n = 13	n = 30		
	Moyenne (ÉT)	Moyenne (ÉT)	Moyenne (ÉT)		
Indices de validités					
X. Dévoilement de soi	55,8 (16,8)	49,6 (11,1)	53,1 (14,7)	,257	-0,21
Y. Désirabilité sociale	73,0 (14,0)	75,3 (13,8)	74,0 (13,7)	,866	-0,03
Z. Dévalorisation de soi	36,2 (25,6)	36,4 (17,4)	36,3 (20,1)	,849	-0,03
Patrons cliniques de la personnalité					
1. Schizoïde	46,2 (24,2)	48,5 (21,0)	47,2 (22,6)	,983	-0,00
2A. Évitante	44,5 (30,2)	48,4 (29,0)	46,2 (29,2)	,721	-0,07
2B. Dépressive	35,4 (29,5)	29,3 (30,3)	32,8 (29,5)	,542	-0,11
3. Dépendante	69,8 (25,3)	67,9 (24,5)	69,0 (24,6)	1	0,00
4. Histrionique	64,1 (16,8)	57,9 (18,0)	61,4 (17,3)	,148	-0,26
5. Narcissique	59,4 (20,4)	55,6 (22,2)	57,7 (20,9)	,266	-0,20
6A. Antisociale	61,1 (18,1)	44,6 (26,2)	54,0 (23,1)	,051	-0,36
6B. Sadique	47,8 (26,0)	35,0 (29,9)	42,2 (28,0)	,110	-0,29
7. Compulsive	58,4 (18,5)	71,5 (4,7)	64,1 (17,9)	,049	-0,36
8A. Négative	48,5 (25,3)	41,0 (22,7)	45,2 (24,1)	,448	-0,14
8B. Masochiste	41,9 (27,6)	35,7 (23,7)	39,2 (25,8)	,554	-0,11
Désordres/pathologies sévères de la personnalité					
S. Schizotypique	34,9 (29,5)	38,4 (28,6)	36,4 (28,7)	,881	-0,03
C. Borderline	50,5 (26,6)	31,3 (24,1)	42,2 (26,9)	,034	-0,39
P. Paranoïde	49,1 (27,5)	43,9 (29,4)	46,8 (28,0)	,542	-0,11

Résultats des participants au MCMI selon le sexe (score T) (suite)

Échelles (suite)	Homme	Femme	Total	Valeur p	r
	n = 17	n = 13	n = 30		
	Moyenne (ÉT)	Moyenne (ÉT)	Moyenne (ÉT)		
Syndromes cliniques modérés					
A. Anxiété	47,2 (38,3)	49,2 (33,5)	48,1 (35,7)	,983	-0,00
H. Somatique	50,23 (19,1)	44,1 (20,7)	47,6 (19,7)	,581	-0,10
N. Bipolaire	49,0 (27,4)	48,3 (21,3)	48,7 (24,6)	,933	-0,02
D. Dysthymie	26,7 (32,1)	19,5 (25,5)	23,6 (29,2)	,500	-0,12
B. Dépendance à l'alcool	59,7 (20,9)	34,8 (25,1)	48,9 (25,7)	,005	-0,51
T. Dépendance aux drogues	59,0 (18,7)	41,9 (24,0)	51,6 (22,5)	,027	-0,40
R. Syndrome stress post-traumatique	30,7 (26,8)	19,3 (23,2)	25,8 (25,5)	,266	-0,20
Syndromes cliniques sévères					
SS. Trouble de la pensée	33,2 (27,6)	19,1 (24,3)	27,1 (26,7)	,100	-0,30
CC. Dépression majeure	36,4 (32,5)	28,7 (30,5)	33,1 (31,4)	,416	-0,15
PP. Trouble délirant	36,7 (25,3)	39,9 (26,2)	38,0 (25,3)	,764	-0,05

Note. Les résultats sont les scores T moyens (ÉT). Absence de trouble (T = 0 à 74), présence de traits ou possibilité d'un syndrome clinique (T = 75 à 84), présence d'un trouble ou d'un syndrome clinique (T > 85). r = Taille d'effet.

Dispersion des participants. Dans un autre ordre d'idées, les écarts-types des moyennes présentées aux Tableaux 11 et 12 sont élevés, indiquant une grande dispersion des résultats autour de la moyenne. Ainsi, bien que les moyennes ne dépassent pas le seuil de signification clinique, ces écart-types peuvent cacher la présence de profils plus élevés. Le Tableau 13 rapporte la dispersion des participants aux échelles du MCMI-III selon les trois catégories normatives ($T = 0$ à 74 ; $T = 75$ à 84 ; et $T \geq 85$). Afin d'observer les tendances de l'échantillon à obtenir des scores hors de la catégorie normative, les catégories « présence de traits ou possibilité d'un syndrome clinique ($T = 75$ à 84) » et « présence d'un trouble ou d'un syndrome clinique ($T \geq 85$) » ont été regroupées en une seule catégorie « profil présentant un trait ou un trouble ($T \geq 75$) ».

Rappelons qu'il n'existe aucune étude de validation du MCMI-III permettant de comparer la distribution des participants avec les prévalences de la population générale. Les études de validation du manuel d'administration rapportent les résultats bruts moyens de la population normative sans toutefois rapporter les prévalences de celle-ci aux échelles. Ainsi, les comparaisons proposées sont imparfaites puisqu'elles sont effectuées à partir des prévalences des troubles mentaux proposées par le DSM-5. De plus, il n'existe pas de diagnostic équivalent pour toutes les échelles du MCMI-III puisque celui-ci a été développé selon les troubles mentaux du DSM-IV. Toutefois, les analyses présentées permettent d'observer les tendances de notre échantillon par rapport aux prévalences de la population générale pour un même syndrome clinique ou un syndrome clinique similaire. La dernière colonne du Tableau 13 réfère donc aux prévalences des troubles de la personnalité ou des syndromes cliniques selon le DSM-5.

Tableau 13

Distribution des participants selon leur profil au MCMI-III

Échelles	Profil dans la norme % (n)	Profil présentant un trait % (n)	Profil présentant un trouble % (n)	Profil présentant un trait ou un trouble % (n)	Prévalence population générale présentant un trouble ¹ %
Indices de validités					
X. Dévoilement de soi	86,7 (26)	13,3 (4)	-	13,3 (4)	-
Y. Désirabilité sociale	43,3 (13)	30,0 (9)	26,7 (8)	56,7 (17)	-
Z. Dévalorisation de soi	96,7 (29)	3,3 (1)	-	3,3 (1)	-
Patrons cliniques de la personnalité					
1. Schizoïde	96,7 (29)	3,3 (1)	-	3,3 (1)	3,1 à 4,4
2A. Évitante	80,0 (24)	13,3 (4)	6,7 (2)	20,0 (6)	2,4
2B. Dépressive	90,0 (27)	3,3 (1)	6,7 (2)	10,0 (3)	-
3. Dépendante	36,7 (11)	40,0 (12)	23,3 (7)	63,3 (19)	0,49 à 0,6
4. Histrionique	80,0 (24)	10,0 (3)	10,0 (3)	20,0 (6)	1,84
5. Narcissique	83,3 (25)	6,7 (2)	10,0 (3)	16,7 (5)	0 à 6,2
6A. Antisociale	90,0 (27)	3,3 (1)	6,7 (2)	10,0 (3)	0,2 à 3,3
6B. Sadique	100 (30)	-	-	-	-
7. Compulsive	73,3 (22)	13,3 (4)	13,3 (4)	26,7 (8)	2,1 à 7,9
8A. Négative	86,7 (26)	13,3 (4)	-	13,3 (4)	-
8B. Masochiste	90,0 (27)	6,7 (2)	3,3 (1)	10,0 (3)	-

Distribution des participants selon leur profil au MCMI-III (suite)

Échelles	Profil dans la norme % (n)	Profil présentant un trait % (n)	Profil présentant un trouble % (n)	Profil présentant un trait ou un trouble % (n)	Prévalence population générale présentant un trouble ¹
Désordres/pathologies sévères de la personnalité					
S. Schizotypique	100 (30)	-	-	-	4 à 6
C. Borderline	86,7 (26)	10,0 (3)	3,3 (1)	13,3 (4)	1,6 à 5,9
P. Paranoïde	93,3 (28)	6,7 (2)	-	6,7 (2)	2,3 à 4,4
Syndromes cliniques modérés					
A. Anxiété	53,3 (16)	30,0 (9)	16,7 (5)	46,7 (14)	1,7 à 11,2
H. Somatique	96,7 (29)	3,3 (1)	-	3,3 (1)	-
N. Bipolaire	86,7 (26)	3,3 (1)	10,0 (3)	13,3 (4)	0,6
D. Dysthymie	93,3 (28)	3,3 (1)	3,3 (1)	6,7 (2)	-
B. Dépendance à l'alcool	86,7 (26)	10,0 (3)	3,3 (1)	13,3 (4)	8,5
T. Dépendance aux drogues	86,7 (26)	10,0 (3)	3,3 (1)	13,3 (4)	0,2 à 1,5
R. Syndrome stress post-traumatique	100 (30)	-	-	-	3,5
Syndromes cliniques sévères					
SS. Trouble de la pensée	100 (30)	-	-	-	-
CC. Dépression majeure	90,0 (27)	3,3 (1)	6,7 (2)	10,0 (3)	7
PP. Trouble délirant	100 (30)	-	-	-	-

Note. Profil dans la norme (T = 0 à 74). Profil présentant un trait (T ≤ 75). Profil présentant un trouble (T ≤ 85). Profil présentant un trait ou un trouble (T ≤ 75). ¹ Les prévalences de la population générale sont des estimations provenant d'études effectuées auprès d'une population américaine, rapportées par le DSM-5.

Premièrement, les résultats de 56,7 % des participants de l'échantillon dépassent le seuil de signification clinique pour au moins un patron clinique de la personnalité ($T \geq 85$). Deuxièmement, l'analyse du Tableau 13 permet de constater qu'une grande proportion des participants ARSCS de notre étude présentent un profil élevé ($T \geq 75$) à l'indice de désirabilité sociale (56,7 %, $n = 17$), au patron clinique de personnalité dépendante (63,3 %, $n = 19$) et au syndrome clinique d'anxiété (46,7 %, $n = 14$). Troisièmement, il est possible d'observer que la distribution des participants démontrant la présence d'un trouble de la personnalité ou la présence d'un syndrome clinique ($T \geq 85$) est plus élevée que celle proposée par le DSM-5 à plusieurs échelles du MCMI-III. D'abord, concernant les patrons cliniques de la personnalité, ce sont les échelles de personnalité évitante, dépendante, histrionique, narcissique et antisociale qui sont plus élevées. Ensuite, les distributions plus élevées aux syndromes cliniques concernent les échelles d'anxiété et du trouble bipolaire.

Adaptation sociale

En plus de dresser un profil descriptif de personnalité, le premier objectif de cette recherche visait à décrire, pour une première fois dans la littérature scientifique, l'adaptation sociale des personnes atteintes d'ARSCS.

Social Adjustment Scale – Self-Report (SAS-SR). La SAS-SR (Weissman & Bothwell, 1976; Weissman & MHS Staff, 1999) est un instrument psychométrique mesurant l'adaptation sociale, où les répondants sont questionnés au sujet de leurs activités sociales au courant des deux dernières semaines. Un score global est calculé en fonction de six sous-scores représentant chacun une sphère de vie sociale : 1) Part du

travail; 2) Vie sociale-loisirs; 3) Famille étendue; 4) Relations primaires; 5) Parental; et 6) Unité familiale. L'échelle est conçue pour que les domaines sociaux non rencontrés par un individu n'affectent pas ses résultats (p.ex. : un individu n'ayant pas d'enfant). À la SAS-SR, une élévation des résultats indique une moins bonne adaptation sociale. Le Tableau 14 explique les difficultés d'adaptation sociale généralement observées chez les individus avec des résultats élevés pour chaque domaine social.

Les normes américaines sont utilisées pour cette recherche. La SAS-SR propose deux méthodes d'interprétation des résultats. D'abord, il est possible de convertir les scores bruts obtenus à chaque domaine social en score T, en fonction du genre. Ensuite, les résultats bruts peuvent être comparés aux résultats de différents groupes normatifs.

Tableau 14

Description des difficultés d'adaptation sociale selon chaque domaine

Domaines	Description
Part du travail	Les individus présentant des résultats élevés peuvent avoir été incapable de réaliser des tâches concernant leur travail. Des sentiments de honte et de culpabilité en regard de leur performance au travail peuvent être présents. Présence de conflits fréquents avec les collègues et les autres personnes avec qui ils sont en contact durant la journée, pouvant contribuer à augmenter leur détresse émotionnelle. Le manque d'intérêt au travail s'accompagne généralement d'une mauvaise performance et du sentiment d'être inadéquat.
Vie sociale-loisir	Les relations sociales avec les amis et avec la communauté en général sont altérées lorsqu'un individu présente un résultat élevé à cette échelle. Du désengagement et une attitude de retrait sont habituellement observés. Les intérêts habituels sont négligés et les contacts sociaux (amis et communautés) sont appauvris. Les quelques relations qui demeurent sont marquées par de l'hostilité, une mauvaise communication, une hypersensibilité à la critique, de la honte et de l'inconfort.
Famille étendue	Des scores élevés peuvent indiquer des relations marquées par du désengagement, de l'évitement ainsi qu'une diminution des interactions. Du ressentiment à l'égard des exigences perçues des autres ainsi qu'une culpabilité face à l'incapacité de rencontrer leurs attentes perçues sont couramment observés. De la colère et un désir de provoquer la famille peuvent prendre place, augmentant le nombre de frictions.
Relations primaires	Une élévation des résultats indique des frictions et des tensions dans les relations sociales intimes (partenaire). Ces difficultés relationnelles sont caractérisées par une mauvaise communication, de la dépendance, une attitude de soumission ainsi qu'une diminution de la satisfaction sexuelle. L'individu peut ressentir un manque d'affection envers son partenaire, s'accompagnant de culpabilité et de ressentiment.
Parental	Les relations avec les enfants sont affectées négativement lorsque les résultats sont élevés à cette échelle. Certains parents peuvent se sentir submergés, impuissants et coupables. Il peut y avoir présence d'hostilité manifeste. D'autres peuvent ressentir de l'irritabilité, du désengagement ou être émotionnellement absents.
Unité familiale	Des résultats élevés décrivent des individus empreints de culpabilité, de ressentiment et d'inquiétude excessive. Ces personnes peuvent être déçues par le manque d'intérêt ou de support de la part des membres de leur famille. Ils peuvent aussi ne pas se sentir à la hauteur des attentes de ces derniers.

Note. Weissman & MHS Staff, 1999.

Interprétation des résultats selon le score T. Le tableau 15 montre les lignes directrices interprétatives selon les catégories de score T. Les interprétations décrivent comment le score d'un individu se compare à celui obtenu par les personnes du même sexe de l'échantillon normatif (population générale). Ainsi, les auteurs indiquent que l'adaptation sociale d'un individu est significativement altérée lorsqu'un score T est plus élevé que 65.

Tableau 15

Description des difficultés d'adaptation sociale selon chaque domaine

Catégories Scores T	Interprétations
70 +	Très atypique : présence de problèmes significatifs
66-70	Modérément atypique : présence de problèmes significatifs
61-65	Moyennement atypique : possibilité de problèmes significatifs
56-60	Un peu atypique : possibilité de préoccupations
45-55	Moyenne : aucune préoccupation
< 44	Les scores bas n'indiquent aucune préoccupation

Note. (Weissman & MHS Staff, 1999)

Les scores T moyens de l'échantillon sont présentés au tableau 16. Il est possible de constater que la moyenne d'adaptation globale et celles des sous-domaines sociaux indiquent l'absence d'altération sociale significative ($t < 66$), et ce, tant pour les hommes que pour les femmes.

Tableau 16

Résultats des participants en scores T

Domaine	Scores T	Interprétations
Part du travail		
Hommes (n = 2)	59	Possibilité de préoccupations
Femmes (n = 5)	50	Aucune préoccupation
Vie sociale-loisirs		
Hommes (n = 17)	50	Aucune préoccupation
Femmes (n = 13)	54	Aucune préoccupation
Famille étendue		
Hommes (n = 17)	50	Aucune préoccupation
Femmes (n = 13)	59	Possibilité de préoccupations
Relations intimes		
Hommes (n = 3)	57	Possibilité de préoccupations
Femmes (n = 7)	56	Possibilité de préoccupations
Parental		
Hommes (n = 0)	NA	
Femmes (n = 1)	46	Aucune préoccupation
Unité familiale		
Hommes (n = 17)	46	Aucune préoccupation
Femme (n = 13)	45	Aucune préoccupation
Moyenne globale		
Hommes (n = 17)	53	Aucune préoccupation
Femmes (n = 13)	57	Possibilité de préoccupations

Note. NA = Non applicable.

Comparaison selon le groupe normatif. La SAS-SR propose des normes américaines pour la population générale, ainsi que pour trois problématiques de santé mentale spécifiques, soit dépression, abus d'alcool et schizophrénie. Considérant l'absence de normes pour des personnes présentant des maladies avec une composante physique ou neurodégénérative, les résultats obtenus par les participants de cette recherche ont été comparés avec les résultats de la population générale. Ainsi, il est possible d'observer si les patients ARSCS présentent davantage de difficultés d'adaptation sociale qu'une personne non atteinte d'une telle maladie. Par ailleurs, il est à noter qu'il existe des normes pour les sous-domaines sociaux uniquement, et non pour le score global.

Les résultats aux différents domaines sociaux des participants et du groupe normatif sont présentés au Tableau 17. Premièrement, il est possible d'observer que les hommes de l'échantillon ARSCS considèrent leur adaptation sociale moins bonne que ceux du groupe normatif au domaine Part du travail, tandis que cette tendance est présente chez les femmes pour le domaine Vie sociale-loisirs et Famille étendue. Deuxièmement, il est possible de voir qu'au domaine social Relations primaires, les hommes et les femmes obtiennent des résultats plus élevés que le groupe normatif, indiquant que les patients ARSCS évaluent leur adaptation sociale en regard de leurs relations intimes moins bonnes comparativement à la population générale.

Tableau 17

Résultats moyens des participants ARSCS et de l'échantillon normatif à la SAS-SR selon le sexe

	Part du travail			Vie sociale-loisirs			Famille étendue			Relations primaires			Parental			Unité familiale		
	N	M	ÉT	N	M	ÉT	N	M	ÉT	N	M	ÉT	N	M	ÉT	N	M	ÉT
Échantillon ARSCS																		
Hommes (n = 17)	2	1,7	0,8	17	1,8	0,5	17	1,4	0,3	3	2,1	0,5	0	NA	NA	17	1,4	0,9
Femmes (n = 13)	5	1,5	0,4	13	2,1	0,5	13	1,7	0,7	7	2,1	0,6	1	1,3	NA	13	1,4	0,8
Total (n = 30)	7	1,6	0,6	30	2,0	0,5	30	1,5	0,5	10	2,1	0,5	1	1,3	NA	30	1,4	0,8
Échantillon normatif																		
Hommes	127	1,3	0,3	205	1,8	0,5	201	1,3	0,3	170	1,7	0,5	101	1,4	0,4	194	1,4	0,5
Femmes	272	1,5	0,5	277	1,8	0,5	274	1,3	0,4	191	1,8	0,5	175	1,4	0,4	270	1,5	0,6
Total	399	1,4	0,5		1,8	0,5	475	1,3	0,3	361	1,8	0,5	276	1,4	0,4	464	1,5	0,6

Note. N = nombre de participants ayant répondu aux questions du secteur social concerné. M = résultats bruts moyens. ÉT = Écarts-types. NA = Non applicable

Détresse psychologique

La détresse psychologique a été utilisée comme variable contrôle dans cette recherche dans le but d'observer la relation réelle entre la personnalité et l'adaptation sociale des personnes atteintes d'ARSCS. Plus précisément, l'objectif est d'observer si certains symptômes psychopathologiques influenceraient significativement les résultats.

The Mini-International Neuropsychiatric Interview (MINI). Le MINI (Lecrubier et al., 1997) est une entrevue structurée permettant d'établir les diagnostics de l'axe I basés sur les critères diagnostic du DSM-IV (American Psychiatric Association, 1994). L'instrument permet d'objectiver la présence ou non d'un diagnostic clinique selon une liste de symptômes. Il est composé de plusieurs modules correspondant chacun à un diagnostic spécifique. Dans cette étude, 15 modules ont été administrés aux participants; trois modules mesurent les troubles de l'humeur (épisode dépressif majeur (A), dysthymie (B), épisode maniaque ou hypomaniaque (D)) ; cinq modules s'intéressent aux troubles anxieux (trouble panique (E), agoraphobie (F), phobie sociale (G), trouble obsessionnel-compulsif (H), trouble d'anxiété généralisée (O)) ; deux modules évaluent les troubles induits par substances (dépendance à l'alcool (J), dépendance aux drogues (K)) ; un module concerne les troubles psychotiques (troubles psychotiques (L)). Bien que n'étant pas considéré comme un diagnostic, un module évalue le risque suicidaire (C). Finalement, les trois modules optionnels ont été administrés (épisode dépressif majeur avec mélancolie (A'), syndrome de stress post-traumatique (I), trouble de personnalité antisociale (P)).

Le MINI est composé de questions fermées, où les patients répondent soit par « oui » ou par « non ». Lorsqu'un critère est absent dans l'évaluation d'un diagnostic, l'exploration de ce trouble cesse immédiatement.

Le Tableau 18 montre la distribution des résultats des participants aux modules diagnostiques évalués par le MINI. Cette analyse indique le pourcentage de patients de notre étude qui présentent un diagnostic psychologique selon cet outil. Ceci permet d'observer que le module Risque suicidaire actuel est le seul module où un pourcentage élevé de participants est rapporté (26,67 %, n = 8).

Tableau 18

Distribution des participants aux modules diagnostiques du MINI

Modules diagnostiques	Échantillon total n (%)
Troubles de l'humeur	
A. Épisode dépressif majeur actuel	1 (3,3 %)
B. Épisode dépressif majeur passé	1 (3,3 %)
C. Risque suicidaire actuel	8 (26,7)
Léger	6 (20,0 %)
Moyen	0
Élevé	2 (6,7 %)
D. Épisode maniaque	1 (3,3 %)
D. Épisode hypomaniaque	1 (3,3 %)

Distribution des participants aux modules diagnostiques du MINI (suite)

Modules diagnostiques	Échantillon total n (%)
Troubles anxieux	
E. Trouble panique	0
F. Agoraphobie	3 (10 %)
G. Phobie sociale	0
H. Trouble obsessionnel-compulsif	1 (3,3 %)
O. Trouble d'anxiété généralisé	0
Troubles induits par substances	
J. Dépendance alcoolique	1 (3,3 %)
Abus d'alcool actuel	2 (6,7 %)
K. Dépendance à une substance	1 (3,3 %)
Abus de substances actuel	3 (10,0 %)
Troubles psychotiques	
L. Syndrome psychotique	1 (3,3 %)
Modules optionnels	
A'. Épisode dépressif majeur avec mélancolie	0
I. Syndrome de stress post-traumatique	0
P. Trouble de personnalité antisociale	3 (10,0 %)

Résultats des analyses corrélationnelles

La méthode d'analyse corrélacionnelle a été utilisée pour répondre au second objectif de l'étude, soit vérifier la présence de liens entre la personnalité et l'adaptation sociale des personnes atteintes d'ARSCS. Le coefficient de rangs de Spearman (*Rho*) a été utilisé pour étudier les liens entre les variables. Dans un premier temps, les relations entre les traits de personnalité mesurés par le NÉO-FFI et l'adaptation sociale (SAS-SR) des participants seront présentées. Dans un deuxième temps, il sera question des relations entre les traits de personnalité/syndromes cliniques (MCMI-III) caractéristiques de notre échantillon et l'adaptation sociale (SAS-SR).

L'étude de corrélations entre la personnalité (NÉO-FFI) et l'adaptation sociale (SAS-SR) est présentée au Tableau 19. Rappelons qu'à la SAS-SR, un score élevé indique une moins bonne adaptation sociale. Cette analyse montre un seul résultat significatif, soit le névrosisme (N), qui est corrélé au sous-domaine social Famille étendue ($p = 0,01$; $Rho = 0,46$). Malgré l'absence de significativité statistique, d'autres résultats sont intéressants. En effet, de fortes corrélations sont répertoriées entre le trait A ($Rho = -0,59$) et le sous-domaine social Part du travail, de même qu'entre le trait N ($Rho = ,42$) et le sous-domaine social Relations primaires. Il est possible de penser que ces résultats seraient significatifs au sein d'un plus grand échantillon. Ainsi, plus les participants ont un N élevé, moins ils estiment leur adaptation sociale bonne avec les membres de leur famille (tant avec les membres de la famille élargie qu'avec leur

conjoint). De plus, plus les individus ont un degré d'agréabilité faible, plus ils observent des difficultés d'adaptation sociale dans le sous-domaine social Part du travail.

Tableau 19

Étude de corrélation entre la personnalité (NÉO-FFI) et l'adaptation sociale (SAS-SR)

	Part du travail (n = 7)	Vie sociale et loisirs (n = 30)	Famille étendue (n = 30)	Relations primaires (n = 10)	Parental (n = 1)	Unité familiale (n = 30)	Moyenne globale (n = 30)
N	,37	,21	,46**	,42	NA	-,03	,31
E	-,39	-,13	-,15	,26	NA	-,05	-,20
O	-,11	,00	-,02	,32	NA	-,03	,15
A	-,59	-,24	-,29	,03	NA	-,13	-,34
C	-,35	-,08	-,07	-,18	NA	,18	-,04

Note. Les données sont le coefficient *Rho* de Spearman. * $p \leq 0,05$; ** $p \leq 0,01$. NA = Non applicable en raison du petit n (1).

Ensuite, l'étude de corrélations entre les composantes du MCMI-III et l'adaptation sociale (SAS-SR) est présentée au Tableau 20. Afin de mieux comprendre les liens entre le profil psychologique des patients ARSCS et leur adaptation sociale, uniquement les échelles qui démontraient une prévalence plus élevée que la population générale ont été analysées (voir Tableau 20). D'abord, on observe une corrélation entre le patron de personnalité évitante et le domaine social Famille étendue ($p = 0,05$; $Rho = 0,37$). Ainsi, plus la personne démontre un profil de personnalité de type évitante, plus elle évalue que les relations avec la famille étendue sont difficiles. Ensuite, il existe une corrélation entre le patron de personnalité Dépendante et le domaine social Famille étendue ($p = 0,007$; $Rho = 0,48$). Ainsi, plus la personne présente des traits de personnalité dépendants, plus elle perçoit difficiles les relations avec les membres de la famille étendue (qui ne vivent pas sous le même toit). Finalement, au contraire, une corrélation négative entre le patron de personnalité Histrionique et le domaine social Famille étendue ($p = 0,02$; $Rho = -,41$) est notée, indiquant que plus la personne démontre des traits de personnalité histrionique, plus elle évalue comme étant bonnes les relations avec sa famille étendue.

Par ailleurs malgré l'absence de significativité, il est possible d'observer une forte corrélation entre le patron de personnalité narcissique ($Rho = ,45$) et le sous-domaine social Part du travail.

Tableau 20

Étude de corrélation entre les résultats au MCMI-III et l'adaptation sociale (SAS-SR)

	Part du travail (n = 7)	Vie sociale et loisirs (n = 30)	Famille étendue (n = 30)	Relations primaires (n = 10)	Parental (n = 1)	Unité familiale (n = 30)	Moyenne globale (n = 30)
Échelles de validité							
Y. Désirabilité sociale	,00	-,07	-,04	,04	NA	,25	-,07
Patrons cliniques de personnalité							
2A. Évitante	-,26	,22	,37*	,09	NA	,13	,22
3. Dépendante	-,28	,07	,48**	,27	NA	,09	,25
4. Histrionique	-,24	-,23	-,41*	-,19	NA	,06	-,34
5. Narcissique	,45	-,17	-,29	-,14	NA	,09	-,26
6A. Antisociale	,37	-,18	,04	,15	NA	-,08	-,11
7. Compulsive	-,26	,22	-,01	-,13	NA	,05	,12
Syndromes cliniques							
A. Anxiété	,39	,16	,19	-,30	NA	,01	,15
N. Bipolaire	-,02	,00	,00	,20	NA	,10	,08
CC. Dépression majeure	-,08	,14	,33	,22	NA	,06	,34

Note. Les données sont le coefficient *Rho* de Spearman. * $p \leq 0,05$; ** $p \leq 0,01$. NA = Non applicable en raison du petit n (1).

Enfin, les résultats d'adaptation sociale ont été croisés avec les variables sociodémographiques étudiées (Tableau 21). Cette analyse révèle la tendance suivante concernant le niveau d'autonomie auto-rapporté : plus les participants nécessitent un niveau d'assistance élevé (autonome, assistance partielle, assistance complète), moins bonne est l'estimation auto-rapportée de l'adaptation sociale globale et du sous-domaine Vie sociale et loisirs.

Tableau 21

Étude de corrélation entre caractéristiques sociodémographiques et physiques et l'adaptation sociale (SAS-SR)

	Part du travail (n = 7)	Vie sociale et loisirs (n = 30)	Famille étendue (n = 30)	Relations primaires (n = 10)	Parental (n = 1)	Unité familiale (n = 30)	Moyenne globale (n = 30)
Caractéristiques sociodémographiques							
Âge	,48	,30	,00	,40	NA	,02	,28
Niveau scolarité	,05	,13	-,13	,06	NA	-,07	,09
Caractéristiques physiques							
Mobilité intérieure	,69	,27	-,18	,25	NA	,01	,19
Mobilité extérieure	,51	,22	-,33	,06	NA	-,01	,15
Niveau d'autonomie	,64	,55**	,01	,22	NA	-,19	,43*
Estimation santé physique	-,40	,14	,36	-,11	NA	,06	,27

Note. Les données sont le coefficient *Rho* de Spearman. * $p \leq 0,05$; ** $p \leq 0,01$. NA = Non applicable en raison du petit n.

Discussion

La présente recherche avait pour but de décrire la personnalité et l'adaptation sociale chez 30 personnes atteintes d'ARSCS âgées de 20 à 59 ans, pour ensuite évaluer l'existence d'un lien entre la personnalité et l'adaptation sociale. De plus, la détresse psychologique était étudiée à titre de variable contrôle, afin d'observer si certaines caractéristiques psychologiques pouvaient influencer les résultats. La discussion des résultats est proposée sous trois volets.

En premier lieu, certains éléments du profil sociodémographique et physique de l'échantillon sont discutés. En second lieu, l'interprétation des résultats concernant la personnalité, la détresse émotionnelle et l'adaptation sociale est proposée afin de dresser le profil descriptif de ces variables dans l'ARSCS. La discussion en lien avec les hypothèses de recherche et les connaissances scientifiques actuelles est effectuée parallèlement. Ainsi, des hypothèses explicatives sont présentées afin d'éclairer les résultats et d'amorcer des pistes réflexives. En troisième lieu, des perspectives futures sont proposées, de même que des conséquences et des retombées possibles de cette recherche. Pour terminer, une analyse des forces et des faiblesses de l'étude est présentée.

Caractéristiques sociodémographiques et physiques

Certaines réponses des participants aux questionnaires sociodémographique et physique permettent d'amorcer des pistes réflexives au plan psychologique. D'abord, le statut conjugal et le degré de scolarité des patients ARSCS pourraient refléter certaines particularités d'adaptation sociale. En effet, 70 % des participants de l'étude ont rapporté être célibataires. Ce pourcentage est deux fois plus élevé que celui observé au sein de la population québécoise générale, qui varie autour de 30 % chez les Québécois âgés entre 30 et 60 ans (Statistique Canada, 2016). À notre connaissance, peu d'études effectuées auprès de personnes atteintes d'une maladie neuromusculaire ou neurodégénérative telle que l'ARSCS documentent le statut conjugal de leurs participants. Toutefois, ce pourcentage semble refléter une réalité propre aux personnes atteintes de maladies neuromusculaires. En effet, dans l'étude de Sanchez-Lopez et ses collaborateurs (2017), 62,5 % des participants atteints d'une ataxie spinocérébelleuse de leur échantillon (n = 80), étaient célibataires. Dans celle de Péric et al. (2014), réalisée auprès de 62 personnes atteintes de dystrophie myotonique de type 1 (DM1), près de la moitié des participants endossaient le même statut.

Il est possible que ce statut conjugal soit expliqué, en partie, par les enjeux personnels, relationnels et comportementaux reliés au faible degré d'ouverture à l'expérience (O), endossé par 60 % des patients ARSCS de l'échantillon (voire section « Interprétation des profils de personnalité selon les traits »). La présence de ce trait de personnalité correspond avec les résultats de recherches antérieurs ayant démontré que les individus atteints d'une maladie avec des atteintes physiques avaient tendance à être

plus conservateurs et à s'investir dans les relations proches et les activités connues et familières, ce qui rejoint le profil-type de ce caractère (Carstensen, 2006; Sutin, Zonderman, Ferrucci & Terracciano, 2013). Étant peu intéressé par la nouveauté et la découverte, un individu présentant un faible O peut ne pas présenter le désir particulier de développer de nouvelles relations. Ce trait peut également avoir comme effet de diminuer les occasions de rencontre étant donné que les intérêts et activités sont plus restreints.

La relation entre le trait d'ouverture à l'expérience et le statut marital a été démontrée dans une étude réalisée au sein de la population générale. En effet, Goodwin et al. (2006) ont obtenu une corrélation positive entre les individus mariés et l'ouverture à l'expérience. Il n'existe pas de corrélation significative entre les individus célibataires et le niveau d'ouverture à l'expérience dans la présente recherche. Toutefois, l'analyse des données révèle que parmi les individus célibataires (70 %, n = 21), 66,7 % (n = 14) endossent un O dans la catégorie *faible*, ce qui correspond à la tendance évoquée par Goodwin et son équipe (2006). Il est possible que d'autres facteurs non mesurés influencent l'absence de significativité, de même que les limites statistiques dues à la petite étendue de l'échantillon.

De plus, le névrosisme (N) élevé a été corrélé à une moins bonne évaluation subjective de l'adaptation sociale au sein des relations de couple dans cette recherche. Or, Goodwin et al. (2006) n'observaient pas de lien particulier entre le N et le statut conjugal. Toutefois, les individus présentant un N élevé sont plus susceptibles de vivre une détresse émotionnelle en raison de leurs tendances à percevoir, construire et

ressentir la réalité et les événements comme menaçants, problématiques et pénibles. Ainsi, il est logique de penser que ces personnes soient également plus propices à vivre intensément les émotions liées aux difficultés conjugales, augmentant du même fait les conflits relationnels.

Par ailleurs, la progression et l'aggravation des symptômes avec l'âge sont sans équivoque dans l'ARSCS, mais l'évolution symptomatique diffère grandement d'un individu à l'autre (Gagnon et al., 2018; Vogel et al., 2018). Ainsi, il est logique de penser qu'il puisse être difficile pour la personne atteinte de se projeter dans un futur à deux alors qu'elle-même ne peut prédire sa condition physique et psychologique dans les années à venir. De plus, le faible pourcentage de patients ARSCS engagés dans une relation conjugale (30 %) est peu surprenant considérant la tendance à l'isolement rapportée par les professionnels œuvrant auprès de cette clientèle (Desmeules, 2017; Tremblay et al., 2014). À cet effet, Lévesque (2004) rapporte que cette tendance semble s'installer dès l'âge primaire chez les enfants ARSCS. Cette attitude de retrait est susceptible de perdurer en vieillissant, voire même d'augmenter parallèlement à l'aggravation des symptômes de la maladie, et d'influencer ainsi le développement de personnalité caractérisée par la peur du rejet (personnalité de type évitante; voire section sur le modèle catégoriel), et donc de diminuer les occasions de rencontre.

Finalement, McCrae (1996) soutient que chez les individus en couple, les attitudes associées à une faible ouverture à l'expérience seraient sources de conflits interpersonnels et de remises en question du couple. Or, les données recueillies dans la présente étude ne permettent pas d'indiquer si les patients ARSCS célibataires avec un

faible O ont déjà été engagés dans une relation amoureuse ou non. Cette information serait intéressante puisqu'elle permettrait d'estimer si le statut de célibataire est davantage attribuable aux particularités psychologiques qui influencent le développement d'une relation amoureuse (p.ex. : tendance à l'isolement, attitudes de fermeture face à la nouveauté, intérêts restreints, difficulté de projection dans un futur à deux) ou à la présence des conflits conjugaux dus à un faible O, qui pourraient avoir mené à une rupture du couple. L'évaluation réaliste des enjeux psychologiques sous-jacents à ce phénomène est essentiel afin d'orienter les services psychosociaux offerts à cette clientèle.

Par ailleurs, le pourcentage de participants ayant complété des études post-secondaires (46,7 %) est plus faible que celui documenté dans la population canadienne générale (64,1 %) (Statistique Canada, 2011). Encore une fois, il est possible que cette particularité soit la résultante de certains traits de personnalité, notamment le faible degré d'ouverture à l'expérience et le caractère consciencieux bas (observés chez respectivement 60,0 % et 33,3 % des patients de l'échantillon; voir section « Interprétation des profils de personnalité selon les traits »). En effet, il a été documenté que des résultats faibles à ces deux traits de personnalité corrélaient à un degré de scolarité moins élevé (Goodwin & Friedman, 2006) ainsi qu'à de moins bonnes performances en situation d'apprentissage dans un contexte professionnel (Barrick, Mount & Judge, 2008).

Ensuite, un autre élément qui attire l'attention dans les informations sociodémographiques est l'estimation auto-rapportée de la santé physique des

participants par rapport aux personnes du même âge. En effet, 73,3 % des patients ont qualifié leur santé physique comme bonne ou excellente (dont 13,3 % excellente), et ce, indépendamment de l'âge. Cette estimation est surprenante considérant la démonstration d'un plus grand besoin d'assistance avec l'âge, parallèlement à l'aggravation des symptômes de la maladie. Ceci confirme une observation de Desmeules (2017), qui notait des contradictions chez les quatre candidats de son étude qui présentaient une détresse émotionnelle significative. Ceux-ci avaient tous rapporté être en bonne santé physique comparativement aux gens de leur âge, alors que les résultats démontraient que leur santé, autant physique que mentale, est affectée.

Le faible N observé chez 50 % de l'échantillon pourrait expliquer, en partie, cette surévaluation de la santé physique (voir section « Interprétation des profils de personnalité selon les traits »). En effet, le pôle négatif « stabilité émotionnelle » décrit des individus ayant la tendance à négliger les signaux d'alerte poussant généralement une personne à agir et à s'ajuster en fonction d'une menace réelle ou symbolique (Rolland, 2013). Concrètement, ceci pourrait s'illustrer par le fait de ne pas ressentir les émotions négatives liées à l'aggravation des symptômes de la maladie, diminuant les impacts psychologiques négatifs chez l'individu, qui finalement estime sa santé physique comme bonne considérant l'absence ou la moins grande détresse émotionnelle ressentie. Cette observation permet également de mieux comprendre les résistances aux avenues thérapeutiques évoquées par les professionnels d'une clinique de maladies neuromusculaires, par exemple le fait que de nombreux patients ARSCS soient résistants

à obtenir une aide technique pour se déplacer malgré les nombreuses chutes hebdomadaires.

Dans l'interprétation de ce résultat, il faut également considérer la possibilité que cette comparaison soit influencée par l'indice de comparaison (référence) des participants (p.ex. : un membre de la famille atteint d'ARSCS ayant des atteintes plus sévères), ou encore par la possibilité d'un processus adaptatif conduisant l'individu à minimiser l'impact de la maladie sur sa vie, par le biais d'une diminution des attentes, afin de maintenir un équilibre émotionnel. Un tel phénomène est notamment observé dans la dystrophie musculaire de Duchenne (Rahbek et al., 2005). Ainsi, il est difficile de départager le profil défensif (mécanisme de défense psychologique) du profil adaptatif (stratégie de coping) avec ces résultats uniquement. Dans de futures recherches, des analyses qualitatives permettraient de mieux comprendre cette particularité, permettant une meilleure compréhension des problématiques psychologiques rencontrées par cette clientèle.

Dans un autre ordre d'idées, les résultats des patients ARSCS de cette recherche montrent un désir de plaire, d'être accepté et désiré socialement, ce qui peut avoir biaisé les participants dans leur façon de partager l'estimation de leur santé physique. En effet, il est possible qu'ils aient surestimé leur condition physique pour se présenter comme « moins malades », d'autant plus que ce questionnaire était administré lors du premier contact téléphonique. La confusion observée lors de l'administration du questionnaire sociodémographique et de la SAS-SR, concernant le statut d'emploi d'être « au foyer comme occupation principale », pourrait également être expliquée par ce désir de bien

paraître. En effet, le fait de se décrire « au foyer » permet en quelque sorte de conserver un statut social actif, alors qu'en réalité, la plupart d'être eux étaient sans emploi pour des raisons de santé, ce qui est moins acceptable sur le plan psychologique et social.

Les résultats de l'étude de Lévesque (2004), visant à explorer les liens entre les difficultés d'apprentissage et les troubles affectifs chez des enfants atteints d'ARSCS, ont démontré que le désir d'acceptation et de plaire affectait les résultats aux échelles d'estime de soi et d'anxiété chez les enfants présentant des difficultés d'apprentissage scolaire. Ainsi, les résultats de la présente recherche concernant des adultes atteints d'ARSCS suggèrent que les enjeux entourant la désirabilité sociale persistent en vieillissant. Tel que conclu dans l'étude de Lévesque (2004), il est possible de penser que les résultats obtenus aux questionnaires auto-rapportés soient teintés d'un désir de bien paraître, donc du même fait sous-représenter les problématiques psychologiques évaluées dans cette recherche (personnalité, participation sociale, détresse psychologique). L'utilisation de méthodes d'évaluation par les proches (hétéro-rapportées) serait un moyen efficace pour confirmer les évaluations subjectives des personnes atteintes. Le cas échéant, l'analyse des écarts de perception serait intéressante.

Le profil de désirabilité sociale répertorié dans cette étude va à l'encontre des résultats d'une recherche réalisée auprès de patients atteints de l'ataxie de Friedreich (Mantovan et al., 2006), qui documentaient un profil de réponses marqué par une tendance à l'auto-dépréciation (présentation plus défavorable et péjorative d'eux-mêmes). Selon Mantovan et son équipe (2006), cette observation était peu conventionnelle considérant le profil de personnalité marqué par l'impulsivité et

l'irritabilité documenté chez une partie de leur échantillon. Ces auteurs témoignaient du manque d'étude portant sur les aspects de la personnalité des personnes atteintes d'ataxie de Friedreich.

Comment expliquer la divergence entre les résultats de Mantovan et ses collaborateurs (2006) et ceux de la présente étude? D'abord, bien que l'ARSCS et l'ataxie de Friedreich se ressemblent à plusieurs niveaux, il est à considérer que cette divergence puisse être le résultat de caractéristiques propres à chaque pathologie. Par exemple, Bouchard et son équipe (1978) documentaient une progression symptomatologique plus rapide dans l'ataxie de Friedreich que dans l'ARSCS. Il est possible de penser que la vitesse à laquelle les individus sont confrontés aux limitations physiques et aux deuils fonctionnels est susceptible d'influencer le processus d'adaptation psychologique à leur condition. Cette divergence de résultats pourrait également refléter la grande variabilité interindividuelle présente dans ces maladies (Gagnon et al., 2018; Vogel et al., 2018). De surcroît, il est possible qu'elle soit attribuable à l'utilisation d'outils de mesure différents pour objectiver la personnalité des participants (MMPI-2 versus MCMI-III). Pour conclure, malgré cette divergence de résultats, les patients ARSCS de notre étude se démarquent par leur tendance à vouloir présenter une image d'eux-mêmes plus positive. Cette caractéristique sera davantage discutée dans la section « Interprétation du profil de personnalité selon le modèle catégoriel ».

La personnalité

Deux hypothèses de recherche ont été formulées concernant le profil descriptif de personnalité dans l'ARSCS. Les profils conceptualisés selon le modèle à cinq facteurs répertoriés dans cette recherche confirment ces deux hypothèses, qui prédisaient :

- 1) la présence de profils hétérogènes au sein de l'échantillon ARSCS;
- 2) un plus faible degré d'ouverture à l'expérience que celui observé dans la population générale.

Les résultats permettent de valider les conclusions générales de l'étude préliminaire de Desmeules (2017). Dans la présente recherche, les analyses statistiques ont également permis de mettre en lumière des caractéristiques communes chez plusieurs participants, qui diffèrent parfois de celles documentées par Desmeules (2017). Les similarités et différences observées chez les participants ARSCS seront présentées conjointement à l'interprétation des cinq grands traits de personnalité.

Interprétation du profil de personnalité selon le modèle à cinq facteurs

Avant de poursuivre avec l'analyse des traits de personnalité, il est important de rappeler de garder une certaine prudence dans l'interprétation des résultats concernant la personnalité. En effet, les profils de personnalité de l'échantillon qui sont présentés consistent en des hypothèses générales de comportements et des tendances de conduites (affects, cognitions, comportements) que les individus peuvent présenter. Ainsi, les différents traits de personnalité doivent être considérés comme des prédispositions à des schémas d'affects pouvant être vécus par les participants, de cognitions pouvant être présentes ou d'actions pouvant être entreprises par ceux-ci dans des situations

particulières (p.ex. : situation stressante) (Rolland, 2013). De plus, considérant l'importance des différences intra-individuelles dans la détermination et l'influence des comportements, l'expression quotidienne des profils de personnalité présentés pourrait varier en fonction de chaque individu. Aussi, des éléments non étudiés dans cette recherche (p.ex. : histoire de vie, stratégies d'adaptation utilisées face à des situations de stress) pourraient influencer les différents profils de personnalité. Finalement, rappelons que la présente étude traite les résultats moyens de l'ensemble de l'échantillon. Ainsi, il sera question de profils de personnalité globaux, et non pas d'une étude cas par cas.

Par ailleurs, Rolland (2013) souligne que le croisement des dimensions de personnalité et l'analyse du pattern caractéristique qui en découle permettent d'apprécier l'unicité de la personnalité d'un individu. Rappelons que la personnalité réfère à l'organisation dynamique des traits d'un individu qui détermine ses capacités d'adaptation face à l'environnement (Rolland, 2013). Ainsi, la force d'expression d'un trait de personnalité dépend également de la synergie avec d'autres traits, qui peuvent soit l'amplifier ou le modérer. Les combinaisons de traits les plus fréquemment rencontrées par les participants de cette recherche sont considérées dans l'interprétation des profils de personnalité.

Analyse et interprétation selon les traits.

Ouverture à l'expérience (O). La majorité des patients ARSCS de l'étude montrent un profil se rapprochant du pôle négatif « conformisme-conventionnel » au trait O. En effet, il a été observé que 60 % des sujets se situent dans la catégorie *faible*. Ce pourcentage est moins élevé que celui répertorié dans l'étude de Desmeules (2017),

où 75 % des participants endossaient ce trait de personnalité. L'écart observé peut être expliqué par le plus grand échantillon ($n = 30$) de cette recherche comparativement à celle de Desmeules (2017; $n = 8$). Les résultats confirment toutefois la tendance des patients ARSCS à démontrer un degré d'ouverture à l'expérience plus bas que la population générale, qui se situe dans la catégorie normative (*moyen*). Les analyses de distribution ont démontré que le nombre de participants ayant un score dans la catégorie *faible* à ce trait est significativement plus élevé que le nombre de participants qui se retrouvent dans les autres catégories, et que cette tendance n'est observable qu'à ce trait. Ces analyses ont également indiqué que les plus jeunes (< 40 ans) avaient significativement plus tendance à démontrer un O dans la catégorie *faible* que dans les autres catégories normatives, ce qui n'était pas observé chez les sujets plus âgés (> 40 ans). Considérant l'aspect dégénératif de l'ARSCS, ce résultat va à l'encontre de ce qui serait généralement observé dans le syndrome cognitivo-affectif cérébelleux (SCAC) (le résultat attendu étant une diminution de l'ouverture à l'expérience selon la progression de la maladie, donc du même fait avec l'âge). Toutefois, la même tendance étant observée chez les femmes de l'échantillon, l'effet significatif observé selon l'âge peut être atténué par la dispersion inégale des femmes chez les moins de 40 ans ($n = 9$) et les plus de 40 ans ($n = 4$). Cette limite méthodologique ne permet donc pas d'exclure la présence du SCAC dans l'ARSCS selon ces résultats.

Les personnes se rapprochant du pôle « conformisme-conventionnel » sont habituellement caractérisées par une préférence pour les expériences et les situations connues et familières ainsi que des intérêts restreints et focalisés. De plus, une

préférence pour les points de vue connus et considérés comme fiables (c'est-à-dire ayant été prouvés antérieurement) est présente chez ces personnes, pouvant résulter en un fort ancrage dans les conduites habituelles (Rolland, 2013). Les principales difficultés de ce type de personnalité concernent des difficultés d'adaptation en général, incluant à la fois les situations et les relations interpersonnelles. En effet, un bas degré d'ouverture engendre des difficultés relationnelles dues à une faible tolérance ou à des incompréhensions des modes de pensée différents. Des lacunes dans la compréhension et l'expression des émotions peuvent également prendre place, l'importance étant mise sur le concret et le pragmatique (Rolland, 2013).

Tel que discuté par Desmeules (2017), plusieurs hypothèses développementales peuvent être proposées pour expliquer la prévalence de ce trait de personnalité chez les personnes atteintes d'ARSCS. D'abord, l'influence des attitudes et capacités parentales durant l'enfance sur le développement de la personnalité étant largement reconnue dans la littérature scientifique (Huppert, Abbott, Ploubidis, Richards & Kuh, 2009; Reti et al., 2002), les réactions parentales face au diagnostic d'ARSCS, porté en bas âge, sont susceptibles d'influencer l'enfant vers une faible ouverture à l'expérience. Dans son étude, Scullion (2015) documente les impacts psychologiques et comportementaux chez les parents dont un enfant a reçu le diagnostic d'ARSCS. Elle fait état d'un stress important, principalement associé à l'annonce du diagnostic et au caractère dégénératif de la maladie. Cette auteure observe également une augmentation des attitudes de surprotection envers l'enfant, qui est interprétée comme étant une stratégie adaptative (coping) des parents pour faire face à la situation. Or, l'attitude de surprotection envers

un enfant vulnérable a déjà été documenté dans la littérature scientifique (Holmbeck et al., 2002), de même que la corrélation négative entre le trait d'ouverture à l'expérience et une composante de la surprotection parentale, soit la restriction comportementale (Reti et al., 2002). Les effets de la surprotection chez un enfant d'âge adulte sont également associés à des capacités d'adaptation moins efficaces et à une plus grande anxiété (Segrin, Woszidlo, Givertz & Montgomery, 2013).

Ensuite, la tendance à devenir plus conservateur et moins explorateur suite à l'apparition d'une maladie ainsi que la tendance à investir dans les relations proches et les activités connues et familières chez des personnes recevant un diagnostic médical limitant la durée de vie sont documentées (Carstensen, 2006; Sutin et al., 2013). Considérant l'apparition plus marquée des symptômes physiques de l'ARSCS à l'adolescence et au début de l'âge adulte, il est possible de penser que le choc associé au diagnostic de la maladie soit vécu par les personnes atteintes durant ces périodes développementales. Dans cette étude, les participants de moins de 40 ans ont démontré la tendance à endosser un plus faible degré d'ouverture à l'expérience que les sujets de plus de 40 ans, ce qui va dans le même sens que les conduites documentées par Carstensen (2006) et Sutin et al. (2013). Ainsi, en tenant compte de la condition physique des jeunes patients ARSCS et du caractère progressif de la maladie, il est logique de penser que l'investissement dans ce qui est connu est plus naturel et sécurisant pour eux, alors que la réalisation d'expériences nouvelles représente d'emblée un défi plus grand. De plus, la persistance dans les mêmes activités leur permet probablement le développement d'un plus grand sentiment de compétence et

d'autonomie, composantes fragiles chez les enfants atteints d'ARSCS (Lévesque, 2004) et les personnes atteintes d'une maladie dégénérative en général (Sutin et al., 2013).

Les limitations et restrictions dans les activités, liées aux aspects moteurs et médicaux de l'ARSCS, peuvent donc mener à une faible ouverture à l'expérience, c'est-à-dire à une consolidation des habitudes, un ancrage dans les idées et activités connues et familières et une restriction face aux pratiques et idées nouvelles ou inhabituelles. De plus, les particularités affectives observées chez des patients cérébelleux (SCAC) pourraient accentuer la faible ouverture à l'expérience par le manque d'effort, de persévérance et de planification d'activités rapportés (Verhoeven et al., 2012). Inversement, il est possible de penser que ce trait de personnalité affecte les capacités fonctionnelles des patients ARSCS. En effet, les travaux de Goodwin et Friedman (2006) démontrent qu'un niveau élevé d'ouverture à l'expérience est associé à une diminution des niveaux d'incapacité chez des personnes souffrantes d'une maladie engendrant des limitations physiques.

Le profil associé à une diminution de l'ouverture à l'expérience documenté dans cette étude va dans le même sens que les résistances au changement évoquées par le corps médical et les proches des personnes atteintes, notamment une rigidité mentale, une tendance marquée au déni et à l'indifférence ainsi que des difficultés d'investissement des patients dans leur suivi médical (Desmeules, 2017). La rigidité mentale fait référence à un manque de souplesse, une diminution de la flexibilité ou une difficulté d'adaptation devant des situations nouvelles (Steinmetz, Loare & Houssemand, 2011). La rigidité mentale rejoint donc les défis relatifs à une faible

ouverture à l'expérience. Concernant la tendance marquée au déni et à l'indifférence, elle ne peut être expliquée que par ce trait de personnalité (voir section sur le névrosisme). Cependant, elle pourrait refléter le résultat d'une attitude défensive face au changement. Les caractéristiques d'un faible O peuvent également expliquer pourquoi les cliniciens rapportent des difficultés d'investissement des patients ARSCS dans leur suivi médical. En effet, il est logique de penser que les avenues thérapeutiques nouvelles soient négligées par plusieurs des patients ARSCS considérant la prédominance de ce trait de personnalité dans cette population.

En ce qui concerne la sphère professionnelle, McCrae (1996) rapportait que le trait O est le plus susceptible d'influencer les individus dans la sphère professionnelle. Tremblay et ses collaborateurs (2014) documentaient des écarts de perception entre les patients ARSCS et les employeurs ainsi que des conflits et des relations tendues en milieu de travail. Or, les difficultés relationnelles dues à une faible tolérance ou à des incompréhensions des modes de pensée différents permettent de mieux comprendre les attitudes et les comportements nuisibles aux relations interpersonnelles des personnes atteintes d'ARSCS à l'emploi. Par ailleurs, l'évolution constante de la plupart des milieux de travail pour s'adapter aux changements dans un environnement concurrentiel sollicite les capacités d'adaptation des travailleurs (Remoussenard & Ansiau, 2013). Selon Rolland (2014), le trait O est considéré comme le système de régulation des réactions à la nouveauté. En ce sens, un faible degré d'ouverture renvoie à des réactions aux situations nouvelles par le recours aux solutions habituelles et éprouvées. Bien que cette réponse puisse être une méthode adaptative adéquate dans certaines situations, elle

peut refléter une limite lorsque sollicitée malgré les échecs fonctionnels et malgré les exigences de nouvelles pratiques.

Les difficultés d'adaptation inhérentes à l'investissement rigide dans ce qui est connu, parallèlement à la fermeture face aux nouvelles pratiques, peuvent également expliquer pourquoi l'intégration et le maintien dans un emploi sont difficiles pour les patients ARSCS au long cours. Les résultats d'une étude s'intéressant aux liens entre les traits de personnalité et les performances à l'emploi indiquent que l'ouverture à l'expérience faible est le trait de caractère associé à des expériences d'apprentissage (p.ex. : formation professionnelle) moins efficaces (Barrick et al., 2008). Ainsi, l'importance de prendre en considération tant les aspects physiques que psychologiques dans les accommodements et les adaptations en milieu de travail des personnes atteintes d'ARSCS est renforcée par les résultats de cette étude.

Finalement, il faut considérer que le profil d'ouverture à l'expérience présenté précédemment soit, d'une part, accentué par l'influence du névrosisme faible, et d'autre part, modéré par la présence du caractère consciencieux élevé. En effet, la combinaison N-/O- est répertoriée chez 23,3 % des participants de l'échantillon. Les personnes présentant cette interaction sont habituellement décrites comme étant peu imaginatives, peu réactives aux événements désagréables et éprouvant rarement ce type d'émotions. Lorsqu'il leur arriverait de vivre des événements ou émotions désagréables, elles y accorderaient peu d'importance. De plus, ce serait des individus faisant peu de spéculation sur les dangers, les échecs ou les problèmes potentiels et qui s'engageraient très vite dans l'action pour trouver une solution au problème ou pour se distraire. Cette

synergie renforce le profil propre à chacun de ces traits (N et O), ce qui augmente la probabilité que ces individus rencontrent les problématiques relationnelles, comportementales et émotionnelles associées (Rolland, 2013).

Toutefois, il existe un effet modérateur dans l'interaction des traits O- et C+. Dans l'échantillon de cette étude, 23,3 % des patients présentent cette combinaison. Ces individus sont habituellement décrits comme étant « au pied de la lettre ». Ce type de personnalité se caractérise par une tendance à se conformer aux règles sans jamais les remettre en question, occasionnant un manque d'imagination et de créativité. De plus, ces individus auraient une facilité avec les apprentissages par cœur, mais éprouveraient plus de difficultés avec les situations complexes et peu structurées ainsi qu'avec les questionnements généraux qui demandent plus de flexibilité et qui ne comportent pas qu'une seule bonne réponse (Rolland, 2013).

Névrosisme (N). Dans la présente étude, 50 % des sujets se situent dans la catégorie *faible* au trait N (pôle négatif « Stabilité émotionnelle »), et 30 % se regroupent à l'opposé, c'est-à-dire au niveau du pôle positif « névrosisme ». Ces résultats diffèrent de ceux observés par Desmeules (2017), qui rapportait que 75 % des patients de son échantillon (n = 6) se situaient dans la catégorie moyenne pour ce trait. Dans son étude, les deux participants restants démontraient des profils opposés (*faible* versus *élevé*). La divergence des résultats peut être tributaire à la variabilité interindividuelle d'expression symptomatologique de l'ARSCS, de même que par des facteurs personnels relatifs à l'histoire de vie (p.ex. : environnement développemental, style parental, etc.). Toutefois, la variabilité des résultats observée dans la présente

recherche va dans le même sens que les difficultés de régulation émotionnelle (indifférence et émoussement affectif d'une part, instabilité émotionnelle et impulsivité d'autre part) répertoriées par la communauté scientifique chez des personnes présentant des atteintes cérébelleuses (Lagarde et al., 2009; Schmahmann & Sherman, 1998; Schmahmann, Weilburg & Sherman, 2007; Verhoeven et al., 2012).

Un faible N indique une tendance à négliger les signaux d'alerte poussant généralement une personne à agir et à s'ajuster en fonction d'une menace réelle ou symbolique. C'est le trait qui prédispose l'individu à réagir plus ou moins fortement aux stimuli jugés désagréables par la production d'émotions et de cognitions négatives. Les personnes démontrant un faible N peuvent être perçues comme étant imperturbables et ne pas ressentir les émotions négatives associées à des signaux d'alerte (p.ex. : voir les dangers de l'environnement) (Rolland, 2013). Ainsi, les résultats indiquent que la moitié des participants ARSCS présentent une moins grande disposition à faire l'expérience d'émotions négatives, et ce, malgré la présence de la maladie dégénérative.

Ce résultat est étonnant puisque des chercheurs ont démontré les liens entre un névrosisme élevé et l'accroissement des limitations fonctionnelles chez des personnes atteintes de maladies engendrant des limitations physiques (Goodwin & Friedman, 2006). En ce sens, il aurait été attendu d'observer un névrosisme élevé chez des individus atteints d'une maladie neurodégénérative comme l'ARSCS. Or, il est possible de penser que le faible névrosisme soit le résultat de l'activation de mécanismes de défense psychologiques pour faire face aux deuils répétés des capacités physiques et fonctionnelles auxquels les patients ARSCS sont confrontés tout au long de leur vie

(Scullion, 2015). En effet, Rolland (2013) rapporte qu'un névrosisme faible peut rendre les individus plus susceptibles d'adopter des mécanismes d'adaptation psychologique de déni ou de minimisation face aux situations difficiles. Est-ce que le faible N pourrait être associé aux stratégies d'adaptation (coping) utilisées par les personnes atteintes d'ARSCS pour faire face à la maladie? Les résultats de cette étude ne permettent pas d'effectuer ce lien considérant la complexité des processus d'adaptation face à un stress important (Ninot, 2014). Cette avenue demeure à être explorée dans de futurs projets. Il est également possible que les réponses émotionnelles réduites soient dues à des capacités réduites à analyser les situations sociales et à identifier correctement les émotions et les intentions d'autrui dans un contexte interpersonnel. Cette hypothèse est discutée dans les sections « Personnalité et neuropsychologie ».

Bien que ce résultat puisse représenter un facteur de protection émotionnel, il peut expliquer certains défis cliniques rapportés par les professionnels travaillant auprès de cette clientèle, soit la difficulté d'investissement des patients dans leur suivi médical ainsi que la propension au déni et à l'indifférence (Desmeules, 2017). En effet, le fait de ne pas entrer en contact avec les émotions négatives liées à une condition physique problématique peut influencer la motivation de ces patients au traitement, la détresse émotionnelle étant identifiée comme une source importante de motivation au changement (Geenberg & Rhodes, 1991). De plus, par la tendance à ne pas percevoir les signaux d'alerte qui poussent généralement les individus à s'adapter à une menace réelle ou symbolique, ce trait de caractère permet d'expliquer certaines résistances aux avenues thérapeutiques évoquées par le corps médical, par exemple le fait que de

nombreux patients ARSCS soient résistants à obtenir une aide technique pour se déplacer malgré les difficultés fonctionnelles rencontrées et même le danger évident que représente le risque de chute.

Par ailleurs, les résultats de cette recherche permettent de renforcer la littérature scientifique concernant les manifestations psychologiques d'atteintes du cervelet. En effet, le profil associé à un névrosisme faible correspond à l'émoussement affectif, l'apathie et le manque de réactivité face aux stimuli rapportés dans les recherches sur les patients cérébelleux ou sur le SCAC (Lagarde et al., 2009; Schmahmann & Sherman, 1998; Schmahmann et al., 2007).

Il faut considérer que les effets du névrosisme faible sont influencés par l'interaction avec deux autres traits extrêmes, soit O- et A+. L'interaction du O- avec le N- est décrite dans la section dédiée au trait O. Rappelons que cette combinaison a un effet amplificateur, donc renforce la probabilité que l'individu réagisse aux situations selon le profil-type documenté pour chacun des traits (Rolland, 2013). Inversement, le faible degré de névrosisme est nuancé par le trait d'agréabilité élevé répertorié au sein de l'échantillon. En effet, 26,7 % des participants ARSCS de cette étude présentent la combinaison N-/A+. Les personnes présentant ce profil sont généralement calmes et d'humeur égale, ont un bon contrôle émotionnel et éprouvent rarement des sentiments d'irritabilité ou de contrariété. Elles auraient tendance à aborder les relations interpersonnelles avec confiance. Elles se préoccuperaient spontanément du bien-être d'autrui et démontreraient de l'indulgence envers les faiblesses et les erreurs que peuvent commettre les autres (Rolland, 2013). L'expression extrême de ces deux traits

vient modérer leur expression, donc diminuer les risques de rencontrer les problématiques propres à chacun. Ainsi, l'intérêt et le souci pour autrui (associé au trait A+) modèrent l'attitude d'indifférence pouvant être perçue par l'entourage des personnes présentant un névrosisme faible. Toutefois, la combinaison de ces traits est susceptible de favoriser certaines problématiques, notamment le manque d'affirmation de soi et la naïveté. Aux yeux des autres, ces individus peuvent être perçus comme soumis et dépendants (Rolland, 2013).

D'autre part, rappelons que 30 % de l'échantillon présente un profil opposé. Un névrosisme élevé indique une forte vulnérabilité au stress, c'est-à-dire une hypersensibilité, une hypervigilance et une très forte réactivité aux stimuli aversifs. Les problématiques particulières de ce type de personnalité sont illustrées par une forte tendance à percevoir, construire et ressentir la réalité et les événements comme menaçants, problématiques et pénibles (Rolland, 2013).

Ce profil va dans le même sens que les difficultés de régulation affective, d'impulsivité et d'inhibition affective et comportementale observées chez des patients cérébelleux et dans les recherches portant sur le SCAC (Lagarde et al., 2009; Schmahmann & Sherman, 1998; Schmahmann et al., 2007). De plus, les résultats correspondent à ceux obtenus par Verhoeven et al. (2012), qui documentaient un profil-type de personnalité caractérisé par de l'impulsivité, des réponses émotionnelles et cognitives appauvries, de l'indifférence ou de la labilité émotionnelle chez deux frères atteints d'ARSCS. Les profils de personnalité répertoriés dans cette recherche vont également dans le même sens que le modèle de personnalité observé chez des personnes

atteintes d'autres types d'ataxie. En effet, Mantovan et ses collaborateurs (2006) ont dressé un profil-type de personnalité des patients atteints d'ataxie de Friedreich, qui indique une irritabilité accrue, de l'impulsivité et un émoussement affectif. D'autre part, des recherches réalisées chez des patients atteints d'une ataxie spinocérébelleuse démontraient des profils marqués par une symptomatologie apathique (Fancellu et al., 2013; Leroi et al., 2002), une labilité émotionnelle ainsi qu'une désinhibition comportementale (Leroi et al., 2002).

Par ailleurs, les études visant à documenter les liens entre les structures cérébrales et les traits de personnalité sont de plus en plus nombreuses. Une de ces études a démontré la présence d'une corrélation positive entre le névrosisme et une atrophie cérébrale globale (Bjørnebekk et al., 2013). La prévalence importante d'un névrosisme élevé dans l'échantillon ARSCS pourrait découler de l'atrophie cérébrale globale observée chez des patients ARSCS par Pedroso et son équipe (2011). L'implication des structures cérébrales dans l'expression de la personnalité est discutée davantage plus bas (section « neurobiologie et dimensions de la personnalité »).

La présence d'un N élevé est inquiétante puisqu'il est associé à une augmentation des problématiques psychologiques et des limitations physiques chez des personnes atteintes d'une maladie engendrant des limitations physiques (Goodwin & Friedman, 2006) et à une moins bonne réussite au plan professionnel (Barrick et al., 2008). Dans la population générale, il a été démontré qu'un névrosisme élevé accroît le risque de développer une psychopathologie, principalement la dépression et l'anxiété (Bienvenu, Hettema, Neale, Prescott & Kendler, 2007). Ce résultat met en lumière l'importance de

prendre en considération les aspects de la personnalité dans le développement et l'orientation des soins psychologiques et physiques offerts aux personnes atteintes d'ARSCS ou de toute autre maladie ayant une composante physique.

Caractère consciencieux (C). Les résultats au trait C démontrent une distribution des participants dans les extrémités du continuum. Il est observé que 40 % des sujets se situent dans la catégorie *élevée*, référant au pôle positif « Consciencieux », et que 33,3 % se situent dans la catégorie *faible*, se rapprochant du pôle négatif « impulsivité ». Aucune différence n'était observée selon l'âge des participants, tandis que les femmes de l'échantillon ont démontré un caractère consciencieux significativement plus élevé que les hommes (discuté plus bas). Ce trait de personnalité renvoie à la motivation, l'organisation, la planification et la persévérance dans les conduites orientées vers l'atteinte d'objectifs ou buts fixés à moyen ou long terme (Rolland, 2013).

Des scores élevés décrivent des personnes qui acceptent les contraintes et qui préfèrent les actions planifiées et organisées. La difficulté principale d'un C élevé consiste en une difficulté à se détacher des objectifs prioritaires pour s'investir dans différentes sphères de vie (Rolland, 2013). L'élévation des résultats au trait C chez des patients ARSCS est étonnante et va à l'encontre de ce qui était observé dans la recherche préliminaire de Desmeules (2017), où seulement un participant ARSCS sur huit démontrait un tel profil. Dans l'étude de Desmeules (2017), il s'agissait d'une femme dans la vingtaine, socialement active au plan professionnel. Les deux autres participants socialement actifs de son étude démontraient un C dans la catégorie *moyen*. Il est possible que la divergence des résultats soit attribuable à la grande variabilité des

caractéristiques cliniques des personnes atteintes d'ARSCS, de même que par l'influence d'autres facteurs intra-individuels dans l'expression des traits de personnalité, non mesurés dans cette recherche.

Les résultats élevés à cette dimension peuvent être influencés par les routines de soins que les patients réalisent quotidiennement, et ce, souvent depuis l'enfance (p.ex. : étirements, prise de médicaments, entraînements). La personnalité consciencieuse élevée représente un facteur de protection pour les patients ARSCS qui l'endossent. En effet, ce trait est associé à des probabilités réduites de développer des troubles mentaux et physiques au sein de la population générale adulte ainsi qu'à une diminution des limitations physiques chez des personnes atteintes d'une maladie ayant une composante physique (Goodwin & Friedman, 2006). Dans la présente étude, 70 % (n = 22) des participants estimaient leur santé physique comme bonne ou excellente par rapport aux personnes du même âge. Aucune différence statistiquement significative n'était observée concernant la personnalité et l'estimation auto-rapportée de la santé au sein de l'échantillon. Toutefois, parmi ceux qui estimaient leur santé physique comme bonne ou excellente, 45,5 % (n = 10) démontraient une personnalité très consciencieuse (catégorie *élevée*), alors que parmi ceux qui estimaient leur santé comme passable (30 %; n = 8), seulement 25 % (n = 2), endossaient un tel degré de caractère consciencieux. Ainsi, ces résultats indiquent la tendance que l'individu plus consciencieux conserverait une meilleure perception de sa santé physique.

Parmi les participants considérés actifs au plan professionnel de la présente recherche (n = 7; 5 femmes et 2 hommes), quatre présentent un caractère consciencieux

élevé, deux sont dans la moyenne et un est sous la moyenne. La personnalité consciencieuse étant associée à de meilleures performances professionnelles (Barrick et al., 2008; Hogan & Holland, 2003), le profil consciencieux va à l'encontre de l'attitude indisciplinée et de la réticence dans le respect des règles et des marches à suivre observées par Tremblay et al. (2014) chez des patients ARSCS à l'emploi. Toutefois, rappelons que les traits de personnalité se retrouvant dans les extrémités du continuum sont sursollicités, indépendamment des exigences ou situations environnementales, ce qui altère les capacités d'adaptation des individus (Rolland, 2013). Pour les patients ARSCS, il est possible de penser qu'un C élevé puisse être la manifestation d'une rigidité en raison de la difficulté à se détacher de certaines tâches. À cet effet, Rolland (2013) explique que l'importance accordée à la réussite, l'obstination et l'acharnement, caractéristiques qui illustrent des personnes très consciencieuses, peuvent résulter en des difficultés d'adaptation.

Il est également à considérer que les caractéristiques associées à un C élevé soient nuancées par le faible degré d'ouverture à l'expérience décrit précédemment. En effet, rappelons que 23,3 % des patients de cette étude présentent la combinaison O-/C+. Pour une description de la synergie entre ces traits, se référer à la section consacrée au trait d'ouverture à l'expérience. Une seconde combinaison est observée concernant le caractère consciencieux élevé, soit la synergie A+/C+, retrouvée chez 26,7 % des patients de notre échantillon. Celle-ci décrit généralement des personnes qui démontrent de la confiance et de l'altruisme dans les relations interpersonnelles. Ces personnes sont caractérisées par une tendance naturelle à la compassion ainsi qu'une préoccupation

spontanée en regard du bien-être d'autrui (Rolland, 2013). Ces personnes font preuve d'une grande persévérance, travaillant de manière assidue pour le bénéfice des autres. L'expression de cette combinaison a un effet davantage amplificateur que modérateur. Aux yeux des autres, ces individus peuvent être perçus comme soumis et dépendants, ce qui peut s'avérer problématique (Rolland, 2013).

Dans un autre ordre d'idées, les plaintes provenant de l'environnement de travail des patients ARSCS (Tremblay et al., 2014) reflètent davantage le profil de personnalité se situant à l'autre extrémité du continuum de cette dimension, ce qui est répertorié chez 33,3 % de l'échantillon. Les individus se rapprochant du pôle négatif « impulsivité » réfèrent à des personnes peu préoccupées par l'anticipation et l'organisation, et qui préfèrent des contextes faiblement structurés. La problématique principale d'une telle personnalité concerne la pleine réalisation de son potentiel, conséquemment au manque d'anticipation, de persévérance et de planification. De plus, la difficulté à s'auto-discipliner peut mener au non-respect des règles, procédures, lois, etc. (Rolland, 2013). L'apparition d'un C faible chez les personnes atteintes d'ARSCS peut être expliquée par l'attitude parentale de surprotection souvent observée en présence d'un enfant vulnérable (Holmbeck et al., 2002; Reti et al., 2002).

L'obtention d'un C faible rejoint les résultats de Goodwin et Friedman (2006), qui indiquent que les limitations physiques inhérentes à des maladies physiques sont associées à des scores diminués au caractère consciencieux. Dans l'ARSCS, les pertes motrices et la diminution de la coordination conséquentes à la maladie entraînent des limitations aux plans physique et fonctionnel (autonomie, indépendance), sur la

réalisation des habitudes de vie ainsi que sur la qualité de vie en générale (Audet, 2015; Gagnon et al., 2004). Ainsi, ces réalités peuvent expliquer la présence de résultats diminués au trait C chez des patients ARSCS. Tel qu'abordé par Desmeules (2017), les limitations physiques et fonctionnelles susmentionnées sont susceptibles d'influencer l'individu atteint d'ARSCS dans ses réponses à certains items qui mesurent le trait C. En effet, la nature de certains items de l'échelle réfère, entre autres, à la recherche de perfection, à un travail minutieux ou au sentiment de compétence (McCrae & Costa, 2010). Pour un individu atteint d'ARSCS, la réalisation des tâches minutieuses est d'emblée plus difficile en raison de l'incoordination des membres supérieurs, ce qui peut entraîner un certain lâcher-prise en regard du désir d'atteindre la perfection et altérer le développement d'un sentiment de compétence face aux réalisations.

Par ailleurs, les résultats de la présente étude indiquent une différence significative en fonction du genre. En effet, les femmes de l'échantillon ont démontré une personnalité significativement plus consciencieuse que les hommes, bien que les résultats moyens des femmes et des hommes se situent dans la catégorie normative. Ceci permet de valider les travaux de Desmeules (2017), où 75 % des participants ARSCS démontrant un caractère consciencieux faible étaient du genre masculin, de même que ceux de Verhoeven et Al. (2012), qui documentait un profil de personnalité s'apparentant à un C faible chez deux frères atteints d'ARSCS. Les résultats de cette recherche vont également dans le même sens que les travaux de Goodwind et Friedman (2006) réalisés auprès d'un échantillon représentatif de la population générale américaine. En effet, ces auteurs observaient des caractères consciencieux plus élevés

chez les femmes que chez les hommes au sein de leur échantillon. Les différences observées dans la présente étude ne seraient donc pas dues à la maladie spécifiquement, mais plutôt à un effet du genre sur le trait C, observé dans la population générale.

Agréabilité (A). Les résultats concernant l'agréabilité démontrent que 50 % des participants se situent dans la catégorie *moyen*, et qu'une proportion non négligeable de participants (33,3 %) se situent dans la catégorie *élevé*. Le profil décrit dans cette recherche rejoint celui documenté par Desmeules (2017), qui rapportait une tendance à l'élévation de l'agréabilité au sein de son échantillon (50 % des participants de son échantillon étant situés dans la catégorie *élevé*). Bien que les résultats soient moins marqués dans la présente recherche, il est possible d'observer un effet similaire, soit une tendance des patients ARSCS à démontrer une agréabilité relativement élevée.

Le caractère agréable concerne la tonalité des relations et les échanges avec autrui (empathie, bienveillance, chaleur ou cynisme, indifférence, hostilité). L'agréabilité réfère à des personnes altruistes, préoccupées du bien-être des autres, prévenantes, attentionnées et qui ont une tendance naturelle à faire confiance aux autres (Rolland, 2013). Les principales difficultés rencontrées par les individus se rapprochant du pôle positif « agréabilité » font référence à une confiance et une générosité excessives. Ces personnes ont du mal à se défendre et à défendre leurs propres intérêts, affectant du même fait leur capacité à affronter un conflit. Lors de conflits interpersonnels, elles ont tendance à se montrer accommodantes, à prendre en compte le point de vue d'autrui, à rechercher la conciliation et voire même à céder pour éviter le conflit et éviter de blesser autrui (Rolland, 2013).

Les problématiques associées à l'agréabilité élevée sont contradictoires à certaines difficultés relationnelles liées à un faible degré d'ouverture à l'expérience, observées chez 60 % (n = 18) des participants de cette étude, notamment la faible tolérance ou l'incompréhension des modes de pensées différents. Or, parmi ceux qui démontraient un O faible, 27,8 % (n = 5) démontraient un A dans la catégorie *élevé*, 50 % (n = 9) dans la catégorie *moyen* et 22,2 % (n = 4) dans la catégorie *faible*. Ainsi, la plupart des patients qui démontrent un O faible n'ont pas un profil marqué par l'agréabilité élevée. Concernant ceux qui endossent les deux traits extrêmes (O- et A+), il est possible de penser que l'activation des comportements et attitudes associés à chacun d'eux soit dépendante de la nature de la relation. Par exemple, un patient pourrait adopter une attitude plus accommodante et conciliante lors d'un conflit avec une personne très proche (p.ex. : un parent) par peur d'être abandonné, de perdre le soutien et l'aide quotidienne que celle-ci lui apporte, tandis que le même patient pourrait adopter une attitude plus fermée lors de conflits avec des personnes moins proches (p.ex. : amis, collègues, professionnels de la santé, cousins, etc.). Il est également possible que la tendance à être plus docile (trait A) s'active dans les relations, alors que la rigidité (trait O) concerne davantage les activités ou pratiques différentes. Toutefois, il est impossible de vérifier ces hypothèses avec les résultats mesurés dans cette étude. Des recherches qualitatives permettraient d'éclairer les enjeux sous-jacents la présence et l'activation de ces deux traits extrêmes chez un même individu. Cependant, cette hypothèse rejoint le profil de personnalité dépendante observé chez la majorité des participants ARSCS de l'étude (voire section « Personnalité dépendante » dans l'interprétation des profils de

personnalité selon le modèle catégoriel). Finalement, il faut considérer que plusieurs autres facteurs non mesurés dans cette recherche peuvent influencer le développement de ces traits de personnalité contradictoires, par exemple les événements marquants de l'histoire de vie et les caractéristiques du milieu familial.

Par ailleurs, le profil de personnalité agréable rejoint l'attitude amicale et coopérative des deux frères ARSCS rapportés dans l'étude de Verhoeven et son équipe (2012). Cependant, il va à l'encontre des problématiques en milieu professionnel documentées par Tremblay et ses collaborateurs (2014), notamment les conflits en milieu de travail et les relations interpersonnelles tendues. Parmi les 7 participants considérés actifs au plan professionnel de cette étude, 3 démontrent une agréabilité dans la catégorie *moyen*, 2 dans la catégorie *faible* et 2 dans la catégorie *élevé*. Il est probable que les individus présentant un plus haut niveau d'agrabilité soient ceux qui éprouvent le moins de difficulté dans la sphère professionnelle. En effet, il a été démontré que l'agrabilité est un caractère favorisant la réussite en milieu professionnel (Hogan & Holland, 2003) et la réussite dans le travail en équipe (Rolland, 2013).

La présence d'une agréabilité élevée dans le profil des participants ARSCS est positive; la tendance à l'élévation dans l'expression de ce trait vient moduler les effets négatifs associés à un niveau bas de névrosisme. En effet, les résultats démontrent que 26,7 % des participants ARSCS démontrent la combinaison N-/A+ (décrite dans la section « Névrosisme »). Ainsi, le N faible s'avère une protection contre la trop grande sensibilité observée chez les individus A+. Toutefois, l'agrabilité élevée est sujette à une deuxième interaction au sein de l'échantillon (A+/C+), retrouvée chez 26,7 % des

patients de notre échantillon. Tel qu'abordé précédemment (voire section « Caractère consciencieux »), l'expression de cette combinaison a un effet amplificateur sur chacun de ces traits.

D'autre part, l'individu présentant une agréabilité élevée est susceptible d'éprouver une détresse psychologique lorsque confronté aux émotions négatives générées par des conflits interpersonnels (Rolland, 2013). Il est donc probable que malgré les attitudes accommodantes et conciliantes, l'individu agréable demeure aux prises d'un malaise interne en refoulant ses émotions et ses besoins pour ne pas créer de conflits. Bien que la plupart des individus atteints d'ARSCS demeurent autonomes dans la réalisation de leur activité quotidienne, plusieurs vivent avec un membre de leur famille, qui représente souvent une aide au plan fonctionnel lorsque les limitations physiques augmentent. Cette position de « vulnérabilité » pourrait influencer le développement du trait d'agréabilité. En d'autres mots, ils pourraient développer la tendance à être accommodant et conciliant pour conserver de bonnes relations avec leurs proches, qui sont généralement aidants, par peur de perdre leur soutien.

Dans un autre ordre d'idées, dans la présente recherche, comme dans celle de Desmeules (2017), les profils de personnalité au trait A sont marqués par une faible proportion de participants dont les résultats se situent à l'extrémité négative de cette dimension (respectivement 16,7 % et 25 %). Tel qu'envisagé par Desmeules (2017), la présence d'un biais en regard de la participation volontaire des participants à l'étude est à considérer. En effet, il est logique de penser que l'échantillon regroupe davantage des personnes altruistes en raison de leur disposition à offrir leur aide et à se porter

volontaire pour répondre aux besoins d'autrui. Malgré la possibilité de ce biais, il est à considérer que le profil d'agréabilité des patients ARSCS soit tel que présenté dans cette recherche. Or, ce profil ne correspond pas à la symptomatologie généralement associée au SCAC, qui réfère davantage à l'autre extrémité du continuum de l'agréabilité, soit au « pôle antagoniste ». Un faible degré d'agréabilité décrit des individus peu empathiques et surtout égocentriques. Ceux-ci peuvent adopter des attitudes hostiles, méfiantes et sceptiques dans les relations interpersonnelles. Ils démontrent habituellement un caractère plus vif, agressif et irritable (Rolland, 2013). Ce profil de personnalité illustre certaines des altérations affectives présentes dans le SCAC, notamment le manque d'empathie, l'irritabilité, l'impulsivité et les difficultés sociales (Schmahmann & Sherman, 1998; Verhoeven et al., 2012).

Dans son étude, Desmeules (2017) documentait que les individus ARSCS âgés de plus de 40 ans pourraient être plus susceptibles d'afficher des difficultés d'adaptation relationnelles, avec manque d'empathie, sentiment de méfiance et agressivité. Dans la présente recherche, aucune tendance selon l'âge ou le sexe n'est observée au plan statistique. Toutefois, l'analyse plus fine des résultats révèle que parmi les 5 individus de l'échantillon endossant un faible degré d'agréabilité, 3 sont âgés de plus de 40 ans et 2 sont âgés de 36 ans. Ces résultats ne permettent pas d'émettre une conclusion formelle, mais ils soulèvent l'hypothèse que les problématiques affectives, relationnelles et sociales accrues en vieillissant puissent être liées au caractère dégénératif de la maladie. En effet, la recherche de Gagnon et son équipe (2004), documentait un indépendance fonctionnelle altérée et une participation sociale réduite chez les patients ARSCS âgés

de plus de 40 ans. Cependant, Desmeules (2017) soulève que l'influence de certaines caractéristiques physiques liées à l'ARSCS, notamment les altérations motrices et la dysarthrie, ne peut être exclue. En effet, il est plausible que ces caractéristiques augmentent l'irritabilité, la méfiance envers autrui et les problématiques relationnelles.

Extraversion (E). Les analyses au trait d'extraversion indiquent que les résultats de 46,7 % des sujets se situent dans la catégorie *moyen*, et que les participants résiduels sont répartis équitablement dans les catégories *faible* (26,7 %) et *élevé* (26,7 %). Bien qu'étonnante au sein d'individus atteints d'une maladie neurodégénérative, cette distribution était également observée dans la recherche de Desmeules (2017), qui rapportait que ce trait semblait être peu influencé par les caractéristiques de la maladie, notamment la tendance à l'isolement social et l'évitement des contacts sociaux (Tremblay et al., 2014) ou la diminution de la participation sociale chez les plus de 40 ans (Gagnon et al., 2004). Les individus démontrant un degré d'extraversion dans la moyenne sont habituellement des personnes sensibles et réactives aux stimuli agréables, entre autres fournis par l'environnement social. Ce trait se traduit par une tendance à percevoir, construire et ressentir la réalité et les événements comme stimulants et agréables, de même qu'une tendance à ressentir facilement des émotions positives, telles la joie ou l'entrain (Rolland, 2013).

L'expression moyenne d'extraversion chez la quasi-majorité des participants de l'échantillon est qualifiée d'étonnante en raison des travaux de Sutin et son équipe (2013), qui documentaient une réduction de la propension à être heureux chez des individus vivant avec une maladie. En ce sens, une extraversion plus faible aurait été

attendue. D'autres caractéristiques seraient susceptibles d'influencer négativement l'extraversion, notamment la dysarthrie progressive qui peut conduire à l'isolement social (Desmeules, 2017), la participation sociale réduite (Gagnon et al., 2004) et la tendance à être moins actifs lorsqu'affecté par des limitations physiques (Audet, 2015). Or, la présence d'un biais de participation est également présent concernant ce trait, puisqu'il est possible que les individus plus introvertis soient sous-représentés dans l'échantillon en raison de leur moins grand intérêt à participer à des activités sociales, ce que peut représenter la participation à un projet de recherche.

Par ailleurs, le profil d'extraversion présenté dans cette recherche s'avère positif pour les personnes atteintes d'ARSCS puisque Sutin et al. (2013) ont démontré qu'une attitude positive était susceptible de limiter les impacts négatifs d'une affection médicale. Toutefois, ces mêmes auteurs ont documenté que les individus plus extravertis étaient plus à risque d'éprouver une souffrance psychologique lorsque confrontés à la réduction de leurs activités sociales (Sutin et al., 2013), ce qui est inévitable dans une maladie neurodégénérative telle que l'ARSCS. Dans cette étude, l'évaluation subjective de l'adaptation sociale des participants a révélé une adaptation sociale diminuée comparativement à la population générale, et ce, dans plusieurs sphères sociales (travail, relations familiales, vie sociale et loisirs). Les résultats concernant l'adaptation sociale sont discutés plus bas. Dans l'étude de Desmeules (2017), les deux participants à l'extraversion élevée démontraient une détresse psychologique significative. Dans la présente étude, les résultats concernant la détresse psychologique ne permettent pas de valider cette observation (voir section « Symptômes psychopathologiques »).

Autres éléments intéressants concernant le modèle à cinq facteurs.

La force d'expression des traits et la rigidité mentale. L'analyse des profils de personnalité selon les traits a permis de démontrer la présence d'une rigidité mentale chez la plupart des personnes atteintes d'ARSCS de l'échantillon par le faible degré d'ouverture à l'expérience observé chez 60 % d'entre eux. Selon le modèle à cinq facteurs, plus un trait s'éloigne de la moyenne, plus il est susceptible d'être rigide, c'est-à-dire de s'exprimer quelle que soit la situation, diminuant les capacités d'adaptation d'un individu (Rolland, 2013). Il est donc possible d'objectiver une rigidité mentale chez un individu par la présence de traits hors de la catégorie *moyen*, indépendamment du trait en question. Rolland (2013) rapporte que dans l'étude de validation du NEO-PI-R, près de 88 % de l'échantillon avait un résultat extrême sur au moins un des cinq traits de personnalité. Les résultats de la présente étude dressent un profil de personnalité marqué par une plus grande rigidité mentale. En effet, la présence de cette caractéristique chez les patients ARSCS est renforcée par la force d'expression de plusieurs traits chez un même participant. En effet, plus de 70 % des patients de l'échantillon présentent trois traits et plus dans les extrémités du continuum d'expression des traits (catégories *très faible, faible, élevé, très élevée*). Cette observation était également rapportée dans l'étude exploratoire de Desmeules (2017). Cette auteure précisait qu'au sein de son échantillon, les individus les plus âgés ($n = 3$) ne présentaient pas de trait dans les catégories très extrêmes (*très faible* et *très élevé*), comparativement aux plus jeunes ($n = 5$), qui présentaient pour la plupart plus d'un trait dans ces zones. Dans le présent

échantillon, la même tendance est observée; il y a deux fois plus de jeunes ($n = 9$) dont les résultats se situent dans les zones très extrêmes que les plus âgés ($n = 4$).

Pour expliquer cette divergence selon l'âge, Desmeules (2017) proposait d'abord qu'il puisse s'agir d'une caractéristique de son échantillon, conséquente de la petite étendue de celui-ci ($n = 8$). Ensuite, l'hypothèse d'un biais dû au caractère auto-rapporté des instruments était considérée dans l'étude de Desmeules (2017), hypothèse supportée par le manque d'autocritique et les écarts de perception entre le discours des personnes atteintes d'ARSCS et leurs proches répertoriés dans l'étude de Tremblay et ses collaborateurs (2014). Les résultats du présent essai doctoral, reflétant une tendance similaire à ceux de Desmeules (2017), renforcent l'hypothèse qu'il s'agisse de caractéristiques cliniques propres à la condition médicale des personnes atteintes d'ARSCS et renforcent celle prédisant la présence du syndrome cognitivo-affectif cérébelleux dans l'ARSCS. En effet, les changements de personnalité sont reconnus chez des individus ayant des atteintes cérébelleuses, notamment par l'apparition d'un émoussement affectif (Schmahmann et al., 2007). Conformément à ces hypothèses, la prévalence moins élevée de traits très extrêmes chez les individus plus âgés serait tributaire de la dégénérescence plus marquée du cervelet. Ainsi, il est possible de penser que la présence d'affects plats et d'indifférence ait teinté le mode de réponse de ces participants, qui ont démontré davantage de neutralité (catégorie *moyen*) dans leurs réponses. Les réflexions entourant l'émoussement affectif dans l'ARSCS mériteraient d'être mieux étoffées, ce qui pourrait être réalisé par la mesure plus précise de l'apathie et des stratégies d'adaptation (coping).

Finalement, les liens entre les changements dans la personnalité et le SCAC dans l'ARSCS demeurent équivoques. Tel qu'abordé par Mantovan et ses collaborateurs (2006), il est difficile d'émettre cette conclusion considérant l'interaction d'autres facteurs susceptibles d'induire des changements dans le développement de la personnalité des personnes atteintes d'une maladie neurodégénérative. Les facteurs d'influence sont notamment l'âge d'apparition des symptômes, qui correspond à une période critique dans le développement de la personnalité, la participation sociale réduite par les limitations fonctionnelles et les atteintes physiques ainsi que les réactions et les comportements du milieu familial face à la maladie.

Personnalité et neuropsychologie. Dans la présente recherche, les caractéristiques affectives et comportementales observées chez les patients ARSCS ont été conceptualisées dans une perspective psychologique. Toutefois, la contribution de certaines fonctions neuropsychologiques (flexibilité cognitive, théorie de l'esprit) est à considérer pour obtenir une compréhension plus juste et globale des particularités psychologiques observées dans l'ARSCS.

Premièrement, les résultats de la présente étude, additionnés à ceux de Desmeules (2017), révèlent la présence d'un profil général de personnalité marqué par une rigidité mentale dans l'ARSCS. En neuropsychologie, ce concept fait référence à la flexibilité cognitive, qui désigne la capacité de passer d'une tâche cognitive à une autre ou d'un comportement à un autre, en fonction des exigences et de réfléchir à plusieurs possibilités pour résoudre des problèmes (Botez-Marquard & Boller, 2005). Desmeules (2017) a comparé ses résultats aux profils neuropsychologiques des quatre patients

ARSCS âgés entre 41 et 60 ans de l'étude exploratoire de Boucher (2017). Ces profils indiquaient des déficits variant de *légers* à *sévères* concernant les fonctions exécutives des participants. Concernant la flexibilité cognitive, les résultats étaient plus déficitaires chez les deux participants masculins, alors qu'une variabilité était observée en ce qui concerne la performance des femmes ($n = 2$) aux mêmes tâches. Or, les résultats de Boucher (2016) concernant la flexibilité cognitive permettent uniquement de constater la présence d'un déficit léger dans l'ARSCS, mais ne permettent pas de conclure à des déficits importants de cette fonction. Est-ce que la flexibilité cognitive des personnes atteintes d'ARSCS est altérée par la rigidité mentale découlant de leur trait de personnalité, ou est-ce que ces individus deviennent plus rigides dans leur personnalité en raison des atteintes neurologiques et cognitives? Il n'est pas possible de conclure à aucune de ces possibilités à partir de ces résultats, mais ils témoignent l'importance de rejoindre les conceptualisations psychologiques et neuropsychologiques pour obtenir une caractérisation globale et réaliste des problématiques présentes dans l'ARSCS. C'est pour répondre à cet objectif que les résultats de la présente étude seront ultérieurement croisés à ceux d'une étude s'intéressant au profil neuropsychologique et à la participation sociale des personnes atteintes d'ARSCS (Brassard, en rédaction).

Deuxièmement, des études réalisées chez les personnes atteintes d'ataxie spinocérébelleuse ont démontré une performance diminuée dans l'évaluation des intentions d'autrui, dans l'identification des émotions de base et des réponses sociales (D'Agata et al., 2011; Garrard, Martin, Giunti & Cipolotti, 2008). Ainsi, Desmeules (2017) soulignait l'importance de considérer la contribution de la théorie de l'esprit

(TdeE) dans certaines particularités psychologiques et sociales observées chez les personnes atteintes d'ARSCS. En effet, des altérations dans la TdeE pourraient engendrer de mauvaises interprétations des situations interpersonnelles, engendrant des difficultés dans cette sphère (Clouet, 2010). La TdeE réfère à la faculté d'identifier les émotions complexes et les états mentaux de soi et d'autrui, à juger et attribuer des intentions à autrui et à faire preuve d'adaptation sociale selon l'analyse réalisée (Clouet, 2010). L'hypothèse de Desmeules (2017) soutenait que certains traits de personnalité des patients ARSCS (ouverture à l'expérience, agréabilité, névrosisme) pourraient s'expliquer par des capacités réduites à analyser les situations sociales et à identifier correctement les émotions et intentions d'autrui dans un contexte interpersonnel.

D'abord, dans la présente recherche, 60 % des participants ont démontré un niveau faible d'ouverture à l'expérience. Rappelons que les individus présentant ce trait sont plus susceptibles de développer des difficultés relationnelles dues à la faible tolérance et au manque de compréhension pour les modes de pensées différents ainsi qu'à des lacunes dans la compréhension et l'expression des émotions (Rolland, 2013). Ainsi, il est possible de penser que ces caractéristiques pourraient découler d'une altération de la TdeE chez les patients ARSCS. De plus, la combinaison de l'ouverture à l'expérience faible avec l'agréabilité, dont les résultats démontraient une tendance à l'élévation à cette échelle, traduit un désir d'établir, de maintenir et de respecter des règles sociales clairement établies. Ceci pourrait indiquer que les personnes atteintes d'ARSCS seraient plus confortables dans des relations sociales structurées. Ensuite, les résultats ont démontré la présence d'un névrosisme faible chez 50 % des participants de

l'étude. Rappelons que ces individus sont susceptibles d'être perçus comme froids et indifférents par autrui (Rolland, 2013). Cette distance émotionnelle pourrait être encouragée par des difficultés de TdeE. En effet, Roubaud (2012) soutenait que l'apathie et les affects émoussés pourraient être expliqués par des altérations de la capacité à se représenter ses propres états mentaux et ceux des autres.

À l'heure actuelle, il n'existe aucune étude publiée s'étant intéressée à la TdeE chez des personnes atteintes d'ARSCS. Il est impossible de mesurer l'impact de la TdeE dans l'expression des profils de personnalité des patients ARSCS de la présente étude puisqu'aucun test mesurant cette variable n'a été administré aux participants. Toutefois, la recherche de Brassard (en rédaction), visant entre autres à catégoriser les atteintes neuropsychologiques des personnes atteintes d'ARSCS, a inclus la TdeE comme variable de recherche. Ainsi, il sera prochainement possible de comparer les résultats de la présente étude avec ceux de Brassard (en rédaction), favorisant ainsi une compréhension plus complète des sphères psychologique et sociale des personnes atteintes de cette maladie.

Neurobiologie et dimensions de la personnalité. L'étude de 1998 de Schmahman et Sherman, qui abordait pour première fois le syndrome cognitivo-affectif cérébelleux, a été novatrice en démontrant l'implication du cervelet dans les réseaux neuronaux d'ordre émotionnel et cognitif. Dans leur étude, ils documentaient une association entre des changements comportementaux (impulsivité, réponses inappropriées selon les situations) et des altérations physiques touchant les lobes postérieurs du cervelet, de même qu'entre des changements affectifs (irritabilité,

impulsivité) et des altérations du vermis cérébelleux (Schmahmann & Sherman, 1998). Les avancées technologiques en neuroimagerie ont permis de mieux définir l'implication des structures neurologiques dans l'expression des traits de personnalité. Les travaux de Wolf et al. (2009) ont démontré la présence de circuits neuronaux impliquant le cervelet, le système limbique et le cortex préfrontal, des structures neurologiques impliquées dans la formation et la régulation des émotions. Pour leur part, Aldelstein et son équipe (2011) ont validé ces hypothèses en démontrant la présence de réseaux neuronaux distincts pour chaque trait de personnalité du modèle à cinq facteurs. Les fonctions des structures cérébrales impliquées dans ces réseaux correspondaient aux caractéristiques cognitives et affectives du trait de personnalité associé. Ils ont également rapporté des observations inattendues entre les résultats des sujets à quatre des cinq grandes dimensions de la personnalité (névrosisme, extraversion, agréabilité, caractère consciencieux) et un réseau neuronal impliquant le vermis cérébelleux et le cortex cingulaire antérieur. Le trait d'ouverture à l'expérience démontrait, pour sa part, une corrélation avec un réseau neuronal impliquant le précunéus (gyrus dans la face interne du lobe pariétal du cortex cérébral) et l'hémisphère cérébelleux droit. Le cortex cingulaire antérieur et le précunéus sont des régions du cerveau impliquées dans diverses fonctions associées à la cognition, dont le traitement de l'information et la flexibilité cognitive.

Dans l'ARSCS, plusieurs chercheurs ont démontré la présence d'une atrophie du vermis cérébelleux supérieur (Gazulla et al., 2011; Martina et al., 2007; Pedroso et al., 2011; Prodi et al., 2013; Synofzik et al., 2013) et d'une diminution des cellules de

Purkinje dans le cervelet (Bouchard et al., 1998; Gazulla et al., 2011; Mignarri et al., 2014). Est-ce que la rigidité mentale, associée au faible degré d'ouverture à l'expérience et à des variations extrêmes sur le continuum des dimensions de la personnalité, pourrait être expliquée par les liens biologiques entre les régions cérébelleuses altérées dans l'ARSCS et le cortex cingulaire antérieur et le précunéus? À partir des résultats de la présente recherche, il n'apparaît pas clairement que les traits de personnalité sont liés à l'évolution de la maladie, donc à la dégénérescence cérébelleuse ou cérébrale. Il faut également considérer la grande variabilité interindividuelle qui caractérise les personnes atteintes d'ARSCS (Gagnon et al., 2018). Toutefois, les résultats permettent de renforcer l'hypothèse du syndrome cognitivo-affectif-cérébelleux dans l'ARSCS.

Par ailleurs, certains auteurs ont rapporté une atrophie cérébrale globale dans l'ARSCS (Prodi et al., 2013; Synofzik et al., 2013). Or, Bjornebekk et al. (2013) ont démontré qu'une élévation du névrosisme, trait associé à une plus grande sensibilité au stress, était corrélée à une diminution du volume cérébral global. Selon ces auteurs, les résultats n'étaient pas étonnants considérant la littérature scientifique portant sur les effets morphologiques néfastes du stress sur le cerveau. Dans la présente étude, 30 % des participants ont démontré des résultats élevés à l'échelle du névrosisme. Encore une fois, les résultats ne démontrent pas clairement que le névrosisme élevé est davantage observé chez les sujets plus âgés, chez qui on pourrait soupçonner une diminution cérébrale globale plus marquée considérant le caractère dégénératif de la maladie. De plus, il est important de considérer que tout individu est susceptible de vivre du stress lors de situations particulières, et pas uniquement ceux qui cotent haut en névrosisme.

Bjernebekk et son équipe (2013) soulignent que le lien de causalité entre le stress et le volume cérébral global demeure équivoque. Ainsi, il se pourrait que la diminution du volume cérébrale global dans l'ARSCS soit la résultante d'une exposition plus grande au stress, entre autres dû aux défis personnels et sociaux liés au fait de vivre avec une maladie dégénérative. Bref, ces résultats, comme les précédents, démontrent l'importance de réaliser des études de neuro-imagerie plus poussées chez des personnes atteintes d'ARSCS pour mieux documenter les liens entre les altérations cérébelleuses et cérébrales et les caractéristiques cognitives et affectives observées chez les personnes atteintes de cette maladie.

Interprétation du profil de personnalité selon le modèle catégoriel

Le premier objectif de cette étude était de dresser un profil descriptif de la personnalité chez 30 personnes atteintes d'ARSCS. Deux hypothèses de recherche ont été formulées à partir du modèle à cinq facteurs dans le but de valider les résultats d'une étude exploratoire réalisée auprès de 8 personnes atteintes (Desmeules, 2017). Un sous-objectif à caractère exploratoire consistait à l'utilisation d'un outil de mesure plus large que celui utilisé (NEO-FFI) par Desmeules (2017). À notre connaissance, l'étude de Desmeules (2017) était la seule étude à s'être intéressée au profil de personnalité dans cette maladie. Il s'agit donc de la première étude à documenter la personnalité des patients ARSCS à l'aide du modèle catégoriel. Le MCMI-III (Millon et al., 2006) a été sélectionné considérant son utilisation dans d'autres recherches ayant été réalisées chez des personnes présentant des atteintes neurologiques (Aguerrevere et al., 2011; Incerti et

al., 2015; Peric et al., 2014), pour ses qualités psychométriques ainsi que pour la durée de son administration (Millon et al., 2006).

Selon les normes de l'instrument, 56,7 % (n = 17) des participants de la présente étude ont démontré une personnalité pathologique (échelles « patrons cliniques de la personnalité »; $T \geq 85$). Cette prévalence est largement plus élevée que celles documentées par l'Organisation Mondiale de la Santé dans une enquête internationale sur la santé mentale, soit 6,1 % à l'échelle internationale et 7,6 % aux États-Unis (Huang et al., 2018). Toutefois, ces résultats correspondent à l'analyse dimensionnelle (modèle à cinq facteurs) des profils de personnalité des patients ARSCS de cette étude. En effet, rappelons que selon ce modèle, les personnalités pathologiques s'observent par les variations extrêmes sur le continuum d'expression des traits (Costa & Widiger, 1994). Les résultats ont démontré que plus de 70 % des participants démontraient une tendance à l'éloignement vers les extrémités du continuum, et que certains traits de personnalité extrêmes étaient communs à plusieurs participants (notamment O-, N-, C+). De plus, cette prévalence élevée de personnalités pathologiques va dans le même sens qu'une recherche réalisée auprès de personnes atteintes d'ataxie de Friedreich (Mantovan et al., 2006), et d'autres études sur des maladies neurodégénératives (Incerti et al., 2015; Leroi et al., 2002; Minier, Lignier, Bouvet, Gallais & Camart, 2018; Peric et al., 2014).

Dans la présente recherche, les catégories normatives « présence de traits ou possibilité d'un syndrome clinique ($T = 75$ à 84) » et « présence d'un trouble ou d'un syndrome clinique ($T \geq 85$) » ont été regroupées en une seule catégorie « profil présentant un trait ou un trouble ($T \geq 75$) » afin d'observer les tendances de l'échantillon

à obtenir des scores hors de la catégorie normative. Cette analyse permet de constater que les patrons cliniques de la personnalité à prévalence élevée sont : dépendant (63,3 %, n = 19), compulsif (26,7 %, n = 8), évitante (20 %, n = 6), histrionique (20 %, n = 6), narcissique (16,7 %, n = 5) et antisocial (10 %, n = 3). De plus, pour chacun de ces patrons cliniques de la personnalité, le pourcentage de participants démontrant une personnalité pathologique (catégorie normative « présence d'un trouble ($T \geq 85$) ») est plus élevé que celui répertorié par le DMS-5 au sein de la population générale (American Psychiatric Association, 2015).

Par ailleurs, les résultats de l'étude vont dans le même sens que la littérature scientifique sur le domaine. La présence élevée de traits de personnalité associés au cluster C du DSM-5 (personnalité de type anxieuse; dépendante, évitante et obsessionnelle-compulsive) correspond aux résultats de recherches effectuées auprès de personnes atteintes d'une autre maladie neuromusculaire, soit la DM1 (Minier et al., 2018; Peric et al., 2014). Pour leur part, les personnalités histrionique et narcissique étaient les plus prévalentes dans une étude réalisée chez des personnes atteintes de la sclérose en plaques, un autre type de maladie neurodégénérative (Incerti et al., 2015).

Personnalité dépendante. La personnalité dépendante est la plus commune aux participants de l'étude (63,3 %). Les résultats indiquaient également qu'elle était plus élevée chez les plus jeunes que chez les plus âgés. Ce type de personnalité décrit généralement des individus manquant d'autonomie et d'initiative, qui ont tendance à s'appuyer sur autrui pour prendre des décisions à leur place et qui ont besoin des autres pour ressentir une sécurité affective et matérielle. Ils peuvent être perçus par autrui

comme passifs et soumis (Millon et al., 2006). Cette personnalité est associée à une peur de l'abandon et un sentiment d'inefficacité personnelle (American Psychiatric Association, 2015).

Considérant l'évolution des atteintes physiques et l'augmentation des limitations fonctionnelles, ce profil de personnalité est peu étonnant chez des personnes atteintes d'ARSCS. De plus, l'aggravation plus marquée des atteintes motrices au début de l'âge adulte pourrait expliquer pourquoi les traits de dépendance sont plus marqués chez les moins de 40 ans. Bien que la plupart des individus atteints demeurent autonomes dans la réalisation de leur activité quotidienne, plusieurs vivent avec un membre de leur famille, qui représente officieusement une aide au plan fonctionnel lorsque les limitations physiques augmentent. Il est logique de penser qu'une personne présentant une vulnérabilité physique s'appuie davantage sur son entourage qu'une personne en pleine santé, ce qui influence le développement de traits de personnalité dépendant. Inversement, les attitudes familiales de surprotection, fréquemment rencontrées chez des parents d'enfants vulnérables (Holmbeck et al., 2002), sont également susceptibles de favoriser le développement de ce type de personnalité (Debray & Nollet, 2009). De plus, les enjeux relatifs à la personnalité dépendante rejoignent les attitudes accommodante et conciliante associées à l'agréabilité (voir section Agréabilité). En effet, il est possible de penser que l'individu atteint d'ARSCS développe la tendance à être accommodant et conciliant pour conserver de bonnes relations avec ses proches, qui sont généralement aidants, par peur de perdre leur soutien et de devoir se débrouiller seul.

L'hypothèse que la nature de certains items de l'échelle de personnalité dépendante puisse avoir occasionné un biais de réponse par les limitations physiques de la maladie a été considérée. Toutefois, l'analyse des items révèle qu'un seul est axé sur la réalisation d'une tâche (« je renonce souvent à faire des choses parce que je crains de ne pas bien les faire »). Ainsi, les enjeux psychologiques (p.ex. : désir de plaire à autrui, peur d'être abandonné et laissé à lui-même, sentiment d'inefficacité) associés à la personnalité dépendante semblent bel et bien caractéristiques des patients ARSCS.

Personnalité compulsive. La personnalité compulsive (ou obsessionnelle-compulsive) a été observée chez 26,7 % des participants de cette étude. Ce type de personnalité réfère à des individus présentant des comportements rigides, stricts, consciencieux, organisés, efficaces et perfectionnistes (Millon et al., 2006). La présence de cette personnalité chez les individus atteints d'ARSCS correspond à la littérature scientifique et valide les résultats de l'analyse dimensionnelle. En effet, la personnalité rigide et obsessionnelle a été documentée chez des patients avec des atteintes cérébelleuses (Schmahmann & Sherman, 1998; Schmahmann et al., 2007). Ainsi, la prévalence élevée de cette personnalité dans l'échantillon renforce l'hypothèse du SCAC dans l'ARSCS.

Ensuite, ces résultats sont congruents avec l'analyse dimensionnelle de la personnalité des patients ARSCS présentée précédemment (rigidité mentale, C+), de même qu'avec les conclusions de Desmeules (2017). Les personnes atteintes d'une maladie dégénérative doivent suivre certaines routines de soins relativement stricts et similaires depuis l'enfance (p.ex. : médicaments, étirement), ce qui peut contribuer au

développement d'une personnalité plus organisée, consciencieuse et rigide. Comme pour le caractère consciencieux élevé discuté précédemment, ce type de personnalité est associé à des probabilités réduites de développer des troubles mentaux et physiques au sein de la population générale adulte, ainsi qu'à une diminution des limitations physiques chez des personnes atteintes d'une maladie ayant une composante physique (Goodwin & Friedman, 2006). Ce trait de personnalité représente donc un facteur de protection pour les individus qui l'endossent.

Dans l'étude de Desmeules (2017), les traits obsessionnels-compulsifs étaient répertoriés chez 4 participants sur 8. L'auteure soulignait toutefois la prudence dans l'interprétation des résultats considérant la nature de certains énoncés de son outil psychométrique (SCL-90-R), qui pouvaient faire référence à la condition physique des personnes atteintes (p.ex. : « l'obligation de faire les choses lentement pour être sûr qu'elles soient bien faites »). Or, les énoncés du MCMI-III ne réfèrent aucunement à la réalisation de tâches, mais plutôt aux aspects psychologiques associés (p.ex. : « je pense beaucoup de bien des règlements parce qu'ils sont de bons guides à suivre » ou « je m'assure toujours que mon travail est bien planifié et organisé »). Ainsi, les résultats de la présente étude viennent valider ceux de Desmeules (2017) et confirmer la présence de traits obsessionnels-compulsifs chez certains patients ARSCS.

Personnalité évitante. La personnalité évitante a été documentée chez 20 % des patients ARSCS de cette étude. Cette personnalité décrit des individus qui éprouvent un désir de relations, mais les évitent en raison d'anticipations anxieuses d'expériences sociales douloureuses et humiliantes ainsi qu'une peur du rejet qui mène à l'évitement

des situations sociales (Millon et al., 2006). Ce profil de personnalité est celui le plus documenté dans une maladie neurodégénérative différente de l'ARSCS, la dystrophie myotonique de type 1 (DM1) (Minier et al., 2018). Bien que ces deux maladies diffèrent sur plusieurs plans, ce sont deux maladies neuromusculaires à caractère dégénératif. Ainsi, la présence élevée de patients ARSCS présentant des traits évitants est peu étonnante. De plus, l'étude de Lévesque (2004), réalisée chez des enfants atteints d'ARSCS, suggérait la présence d'une attitude de retrait dès l'enfance en raison des moins bonnes habiletés motrices comparativement aux enfants en santé, qui s'accompagnaient de sentiments d'échec et d'incompétence. Ces expériences sociales négatives sont susceptibles d'influencer le développement de traits de personnalité évitante à l'âge adulte.

Personnalité histrionique. La personnalité histrionique a été observée chez 20 % des patients ARSCS de l'échantillon. Ce profil de personnalité fait référence à des individus présentant un fort besoin de plaire à autrui et d'être au centre de l'attention, pouvant utiliser la séduction et la manipulation dans leur quête d'attention. Cette personnalité est caractérisée par une labilité émotionnelle (Millon et al., 2006). Chez l'individu ARSCS, il est possible de penser que ce profil de personnalité illustre une quête d'attention en mettant de l'avant les symptômes physiques pour obtenir une aide ou le soutien d'autrui, d'autant plus qu'il a été démontré précédemment que le soutien d'autrui est lié au bien-être psychologique chez la majorité d'entre eux (personnalité dépendante). De plus, ce trait de personnalité pourrait avoir été encouragé par les attitudes de surprotection parentale envers un enfant vulnérable (Holmbeck et al., 2012).

En effet, l'enfant qui reçoit une attention particulière en raison de ses vulnérabilités physiques est susceptible de se construire sur un mode relationnel où la démonstration de ses limitations est associée à des bénéfices secondaires (p.ex. : une aide ou une compréhension empathique). Il faut également considérer que l'enfant ARSCS est susceptible d'avoir effectivement été « au centre de l'attention » du milieu familial en raison de la maladie, ce qui peut influencer le développement de ce trait de personnalité. Par ailleurs, la personnalité histrionique peut correspondre à certaines caractéristiques répertoriées chez des patients cérébelleux, notamment l'impulsivité et la désinhibition comportementale (Schmahmann et al., 2007).

Personnalité narcissique. Dans l'échantillon, 16 % des participants ont démontré des résultats élevés au patron clinique narcissique. Ce trait de personnalité fait référence à des individus généralement considérés comme égocentriques, arrogants et égoïstes, qui s'attendent à ce qu'autrui les reconnaisse pour des qualités spéciales et exigent une admiration constante. Ce serait des individus qui auraient tendance à exploiter les relations sociales pour le gain personnel (Millon et al., 2006). D'abord, il est possible que le développement de ce trait de personnalité chez des personnes atteintes d'une maladie à composante physique représente un processus psychologique défensif visant à pallier les fragilités personnelles, comme la faible estime de soi ou le sentiment d'incompétence. De plus, pour les mêmes raisons évoquées pour le trait de personnalité histrionique, il est possible que certaines attitudes du milieu familial aient encouragé le développement d'un certain égocentrisme, où il devient naturel pour l'enfant vulnérable de recevoir des attentions spéciales. Ainsi, il est possible que pour

l'enfant ARSCS, il soit naturel d'attendre un soutien de l'autre et d'utiliser l'aide d'autrui à ses propres fins.

Personnalité antisociale. La personnalité antisociale a été répertoriée chez 10 % des participants de cette recherche. Ce trait de personnalité décrit des individus irresponsables, impulsifs, vengeurs, indépendants et colériques. Il y a généralement présence de comportements hostiles, de tentatives de contrôle ou d'exploiter l'environnement. Cette personnalité est associée à des comportements criminels (Millon et al., 2006). Or, l'impulsivité, l'humeur colérique et les comportements hostiles ont été décrits parmi les changements de personnalité associés à des atteintes cérébelleuses (Schmahmann et al., 2007), ce qui pourrait expliquer la présence de ce type de personnalité dans l'échantillon. De plus, des traits de personnalité passifs-agressifs, associés à la personnalité antisociale, ont été documentés dans des recherches sur une autre maladie neuromusculaire (DM1) (Bungener, Picq, Lauriot-Prevost & Delaporte, 1996; Delaporte, 1998; Sistiaga et al., 2009).

Par ailleurs, les résultats du MINI démontraient également que 10 % ($n = 3$) des participants rencontraient les critères diagnostics pour le trouble de la personnalité antisociale. Cependant, l'analyse plus précise indique qu'un seul individu présente des résultats significatifs à la fois au trouble de la personnalité antisociale au MCMI ($T \geq 85$) et au MINI. Il est donc possible que seul cet individu présente réellement l'ensemble des caractéristiques psychologiques et comportementales associées à ce trouble de la personnalité, et que les autres participants présentent davantage des traits marqués par les

caractéristiques associées au syndrome cognitivo-affectif cérébelleux (impulsivité, irritabilité, comportement hostile).

Désirabilité sociale. Dans l'échantillon de patients ARSCS, 56,7 % des profils des participants ont démontré un indice de désirabilité sociale élevé. Cet indice représente une mesure de validité dans l'interprétation des résultats au MCMI-III. Son élévation indique des profils de réponse ayant été influencés par un désir de se présenter socialement et moralement plus attrayant, de même qu'émotionnellement plus stable (Millon et al., 2006). Ainsi, cette désirabilité sociale élevée suggère une sous-estimation des problématiques psychologiques au sein de l'échantillon. Dans la présente étude, rappelons que l'administration des outils auto-rapportés a été aménagée de façon à ce que la passation soit moins exigeante pour les participants. Ainsi, les items de chacun des questionnaires auto-rapportés ont été lus aux participants, qui eux devaient inscrire leurs réponses sur leur feuille-réponse, sans devoir les partager. Un biais méthodologique est donc à considérer puisqu'il est possible que le participant ait ressenti le désir de se présenter comme « moins malade » face à l'assistant de recherche, bien que celui-ci respectait la confidentialité du patient et ne s'intéressait pas à ses réponses.

Dans le même ordre d'idées, différentes données suggèrent le désir manifeste de présenter une image de soi plus positive et « moins malade » chez les personnes atteintes d'ARSCS. D'abord, il se pourrait que la résistance à certaines avenues thérapeutiques évoquées par le corps médical soit influencée par ce désir de se présenter comme « moins malade » ou « moins vulnérable » aux yeux du professionnel. En ce sens, l'individu pourrait minimiser le besoin d'une aide technique pour se déplacer malgré les

difficultés à la marche. De plus, ce désir de plaire à autrui en modifiant, consciemment ou inconsciemment, ses caractéristiques personnelles, rejoint la personnalité histrionique discutée précédemment (séduction, manipulation pour plaire à autrui). Les résultats indiquent cependant une dynamique inversée entre le patient et le proche (démonstration des vulnérabilités physiques pour obtenir de l'aide) versus le patient et le professionnel (minimisation de la condition physique réelle pour mieux paraître). Ceci démontre la nature complexe de la personnalité chez tout individu, pouvant exprimer tel trait dans un contexte, et tel autre trait dans un contexte différent. Ensuite, le profil de réponses aux questionnaires sociodémographique et physique indiquait ce désir de plaire dès le premier contact téléphonique avec les participants, observé notamment par la surestimation de leur santé physique. De plus, la quasi-absence de résultats significatifs au MINI, le seul outil à avoir été administré sous forme d'entrevue structurée, peut également être la signature d'une désirabilité sociale élevée. En ce sens, il faut considérer l'hypothèse que les patients ARSCS aient sous-rapporté leurs problématiques psychologiques lorsque questionnés par l'assistant de recherche à cet effet.

Liens entre le modèle à cinq facteurs et le modèle catégoriel. Plusieurs chercheurs se sont intéressés aux liens entre les dimensions de la personnalité du modèle à cinq facteurs et les troubles de la personnalité selon le modèle catégoriel. Il est possible de constater que les résultats de cette étude vont dans le même sens que la littérature scientifique sur le sujet. En effet, la personnalité dépendante a été corrélée à un névrosisme et une agréabilité élevés (Bagby et al., 2005; Rolland, 2013; Saulsman & Page, 2004), ce qui appuie les profils dimensionnels des participants de cette étude

(N+ = 30 %, A+ = 33,3 %). La personnalité obsessionnelle-compulsive a été corrélée positivement au caractère consciencieux (élevé chez 40 % des participants) et associée à une faible ouverture à l'expérience (faible chez 60 % des participants) (Bagby et al., 2005; Lynam & Widiger, 2001). La personnalité évitante a été corrélée à des profils élevés en névrosisme et faibles en caractère consciencieux (Rolland, 2013; Saulsman & Page, 2004), respectivement documentés chez 30 % et 33,3 % des patients ARSCS de l'échantillon. En ce qui concerne la personnalité histrionique, elle a été corrélée à des scores élevés d'extraversion (Lynam & Widiger, 2001; Saulsman & Page, 2004), observés chez 26,7 % des participants ARSCS de l'étude. Ainsi, il est possible de constater que les profils dimensionnels documentés par le NEO-FFI correspondent aux profil-types de personnalités généralement associés aux troubles de la personnalité du modèle catégoriel.

Détresse émotionnelle

La détresse émotionnelle a été étudiée dans cette recherche à titre de variable de contrôle. Le but était d'observer la présence de certains sous-groupes associés à des symptômes psychopathologiques au sein de l'échantillon, proposant un regard modérateur sur les liens entre la personnalité et l'adaptation sociale. Bien que la détresse émotionnelle était une variable de contrôle, des pistes réflexives sur le profil psychopathologique des patients ARSCS sont proposées.

L'évaluation des symptômes psychologiques a démontré que 46,7 % (n = 14) des participants ARSCS de l'étude avaient un profil hors-norme au MCMI-III concernant l'anxiété. Lorsqu'on s'intéresse aux individus ayant rencontré les critères pour un trouble anxieux, il est possible d'observer que 16,5 % (n = 5) des participants présentent un trouble d'anxiété selon les normes de cet outil. Ce pourcentage est plus élevé que ceux répertoriés dans la population générale soit, 1,7 % à 11,2 % selon le trouble anxieux (American Psychiatric Association, 2015). De surcroît, les patients ARSCS de l'étude de Desmeules (2017) étaient aussi nombreux à vivre une détresse liée à l'anxiété (50 %). De plus, ce profil supporte les observations des professionnels de la santé travaillant auprès des patients ARSCS, qui notent une prévalence élevée de symptômes anxieux dans cette clientèle (Desmeules, 2017). Un constat similaire est documenté dans des recherches effectuées au sein d'échantillon de patients atteints d'ataxie ou d'une autre maladie neuromusculaire (Gallais, 2010; Laforce et al., 2010; Schmitz-Hübsch et al., 2010).

Toujours selon le MCMI-III, 10 % (n = 3) des participants présentaient des symptômes de dépression. Parmi ces 3 patients, 2 démontraient des symptômes assez importants pour rencontrer les critères d'un épisode dépressif majeur selon les normes de l'instrument (donc 6,7 % des patients de l'échantillon). Ce résultat est similaire au pourcentage répertorié dans la population générale américaine (7 %) (American Psychiatric Association, 2015).

Ce nombre relativement faible de patients déprimés est surprenant dans l'ARSCS et va à l'encontre des observations des spécialistes œuvrant auprès de cette clientèle (Desmeules, 2017). Un pourcentage de symptomatologie dépressive plus élevé (16,9 %) était obtenu dans un échantillon composé de 526 patients atteints d'une ataxie spinocérébelleuse (Schmitz-Hübsch et al., 2010). La dépression a également été identifiée comme une problématique récurrente chez des personnes atteintes de maladies dégénératives (Gallais, 2010; Schmahmann, 2004; Taylor, Wicks, Leigh & Goldstein, 2010). Toutefois, 26,7 % (n = 8) des patients de la présente étude ont démontré un risque suicidaire actuel selon les normes du MINI. Dans l'échelle du risque suicidaire du MINI, la personne démontre un « risque actuel » dès qu'elle a déjà présenté des idées suicidaires dans le passé. Dans la présente recherche, 5 individus sur 8 ont coté à cette échelle pour des idées suicidaires antérieures. Les idées suicidaires, qu'elles soient présentes ou passées, peuvent être la signature d'une détresse émotionnelle importante chez les individus atteints d'ARSCS. Il semble donc que les patients ARSCS soient également plus à risques de présenter des symptômes dépressifs, sans qu'ils soient assez importants en nombre et en intensité pour rencontrer les critères diagnostic d'un trouble

dépressif. Dans le même ordre d'idées, la modification de l'humeur, non cliniquement significative, pourrait être tributaire de l'émoussement affectif, symptôme du SCAC (Schmahmann & Sherman, 1998), qui désigne une diminution des réactions émotionnelles négatives et positives chez un individu. Des caractéristiques similaires à la dépression sont alors retrouvées (p.ex. : diminution marquée de l'intérêt ou du plaisir; hypo-expressivité des émotions, etc.) sans que l'on puisse parler de dépression en tant que telle puisque ni tristesse ni culpabilité ne sont présentes.

Bref, la synthèse des résultats indique que les patients ARSCS sont plus à risques d'être affectés par des symptômes d'anxiété et de dépression que la population générale. Cette réalité correspond aux études sur les personnes atteintes d'autres maladies neuromusculaires, qui documentaient un niveau élevé de détresse psychologique (D'Agata et al., 2011; Gallais, 2010; Incerti et al., 2015; Lo et al., 2016; Minier et al., 2018). Par ailleurs, les autres syndromes cliniques qui attirent l'attention au MCMI-III sont le trouble bipolaire (13,3 %; n = 4), la dépendance à l'alcool (13,3 %; n = 4) et la dépendance aux drogues (13,3 %; n = 4). Il est à noter que les patients endossant ces syndromes cliniques diffèrent selon les échelles (p.ex. : les 4 patients qui cotent au trouble bipolaire ne sont pas les mêmes qui démontrent une dépendance à l'alcool, etc.). Les analyses statistiques n'ont révélé aucune tendance particulière selon ces psychopathologies, c'est-à-dire qu'aucune d'elle n'était liée à une autre variable.

Pour terminer, l'hypothèse que la détresse émotionnelle soit sous-documentée dans cette recherche est émise. Premièrement, le faible degré de névrosisme, répertorié chez 50 % des patients de l'échantillon, pourrait avoir contribué à la sous-représentation

des symptômes psychopathologiques. Par définition, les personnes présentant un névrosisme faible sont perçues comme excessivement imperturbables et sont moins susceptibles de ressentir les émotions négatives (anxiété, colère, tristesse, etc.) liées aux événements de vie (Rolland, 2014). Les problèmes potentiels associés à ce trait de personnalité réfèrent à la tendance à négliger les signaux d'alerte (émotions négatives) poussant généralement une personne à agir et à s'ajuster en fonction de l'environnement. Par exemple, ceci pourrait faire en sorte que ces personnes font moins l'expérience des émotions liées à la dépression, tout en présentant certaines limitations fonctionnelles (ou symptomatologie) liée à la dépression (p.ex. : isolement, diminution de la motivation, etc.).

Deuxièmement, la détresse psychologique a été objectivée par le MINI, une entrevue structurée, et le MCMI-III, un instrument auto-rapporté. La quasi-absence de symptômes répertoriés au MINI pourrait refléter le biais de désirabilité sociale abordé précédemment. Rappelons que cet outil s'administre sous forme d'entrevue structurée, et qu'il est composé de questions fermées. L'évaluateur questionne l'individu sur une liste de symptômes en faveur d'un diagnostic psychologique. Ainsi, il permet d'objectiver la présence ou l'absence des troubles mentaux du DSM-IV, et non l'intensité d'une détresse psychologique selon l'élévation d'un résultat. Afin de vérifier la présence de symptomatologie dépressive ou anxieuse sans toutefois rencontrer le seuil diagnostique, des analyses par items ont été réalisées. Ces analyses avaient comme objectif d'observer si, par exemple, un nombre élevé de patients auraient endossés une perte d'intérêt envers leurs activités ou être aux prises d'un sentiment de culpabilité. Or, selon ces analyses,

aucun symptôme ne démontrait de tendance particulière. Concernant l'administration du MCMI-III, le même biais pourrait être présent considérant que les énoncés du questionnaire ont été lus aux participants ARSCS, qui eux devaient répondre sur leur feuille-réponse, de façon confidentielle. Cette méthode d'administration avait été privilégiée pour rendre la passation des outils moins ardue pour les participants, notamment en regard de la lecture. Ceci pourrait avoir encouragé la tendance à minimiser la détresse émotionnelle dans le but de paraître comme « moins malade » aux yeux d'autrui, biaisant les résultats obtenus.

De plus, des écarts de perceptions sont observés entre les patients ARSCS, leur employeur et leurs proches en regard des problématiques de fonctionnement social à l'emploi (Tremblay et al., 2014). De ce fait, il serait pertinent d'évaluer le point de vue des proches des personnes atteintes (mesure hétéro-rapportée), tant en ce qui concerne l'état psychologique que la personnalité et le fonctionnement social des personnes atteintes d'ARSCS.

Ces constats permettent de se questionner quant aux choix des outils psychométriques à utiliser auprès de cette clientèle, et ce, autant en recherche qu'en pratique clinique. Les patients atteints d'ARSCS seraient influencés par un biais de désirabilité sociale, particulièrement en situation d'entrevue, et pourraient sous-évaluer leur réel état psychologique lorsque partagé à autrui. Cependant, il est possible de penser que la qualité de l'alliance thérapeutique entre le spécialiste et le patient diminue ce biais. En effet, le sentiment de sécurité associé à la relation thérapeutique est susceptible de favoriser une ouverture de soi dans les vulnérabilités, en étant moins influencé par la

peur du jugement ou du rejet. Ainsi, les résultats de cette étude renforcent l'importance de prioriser l'établissement et le maintien de suivis longs termes avec les mêmes spécialistes pour permettre le développement d'une alliance thérapeutique efficace et les bienfaits reliés.

Adaptation sociale

En plus de dresser un profil descriptif de personnalité, le premier objectif de cette recherche visait à décrire, pour une première fois dans la littérature scientifique, l'adaptation sociale chez des personnes atteintes d'ARSCS. Le second objectif consistait à documenter l'existence d'un lien entre la personnalité et l'adaptation sociale des participants. Ainsi, deux hypothèses de recherche avaient été formulées. Il était attendu que : 1) l'adaptation sociale des participants soit plus basse que celle observée dans le groupe normatif; et que 2) le faible degré d'ouverture à l'expérience soit corrélé positivement avec des difficultés d'adaptation sociale. Les résultats de la présente étude confirment partiellement la première hypothèse et infirment la seconde.

Rappelons que Weissman et son équipe (1999) définissent l'adaptation sociale comme « la capacité de l'individu à s'adapter et à tirer satisfaction de ses différents rôles sociaux ». Il s'agit donc de l'interaction entre l'individu et son environnement social. Le profil descriptif de l'échantillon révèle que, selon leur propre évaluation, les patients ARSCS n'ont pas d'altération sociale significative. Ceci indique que les résultats des patients ARSCS de l'étude peuvent être catégorisés comme une bonne adaptation sociale globale.

Toutefois, l'analyse comparative des résultats avec ceux de la population générale indique que les patients ARSCS se perçoivent moins bien adaptés socialement que l'échantillon de référence (population américaine générale) à certains sous-domaines sociaux. En effet, les hommes se considèrent moins bien adaptés socialement dans la sphère professionnelle, tandis que les femmes se perçoivent moins bien adaptées

socialement dans la sphère de la vie sociale et des loisirs ainsi que dans leur relation avec les membres de leur famille étendue (ne vivant pas sous le même toit). Les hommes et les femmes atteints d'ARSCS se perçoivent moins bien adaptés dans leurs relations intimes (partenaire) comparativement à la population générale.

Adaptation sociale globale

L'absence d'altération sociale significative est un résultat non attendu considérant les profils de personnalité documentés dans cette recherche. Selon le modèle à cinq facteurs, l'échantillon démontrait un profil-type de personnalité marquée par une rigidité mentale (nombre de traits extrêmes chez un même individu), et la présence de traits extrêmes rencontrés par un pourcentage élevé de participants (30 % et plus; O-, N-, N+, C-, C+, A+). Selon le modèle catégoriel, un pourcentage élevé de traits de personnalité pathologiques a également été documenté (56,7 %), où les traits de personnalité les plus communs étaient les suivants : dépendante, compulsive, évitante, histrionique, narcissique et antisociale. Or, les difficultés découlant des traits de personnalités pathologiques (rigides) sont susceptibles d'altérer les capacités d'adaptation des individus dans diverses situations, et sont associées à un moins bon fonctionnement social ainsi qu'à des relations interpersonnelles conflictuelles (American Psychiatric Association, 2015; Millon et al., 2006; Newton-Howes, 2014). En ce sens, il était naturel de s'attendre à une adaptation sociale globalement diminuée chez les patients ARSCS et à observer des liens entre les traits de personnalité rigides et l'adaptation sociale. L'absence de lien, dans cette étude, entre la personnalité des patients ARSCS et l'adaptation sociale globale est donc tout aussi étonnante.

Par ailleurs, des études réalisées auprès d'individus atteints de maladies neuromusculaires, dont l'ataxie spinocérébelleuse, ont démontré que l'aggravation des symptômes de la maladie était associée à une diminution de la participation sociale et une perception diminuée de la qualité de vie (Abele & Klockgether, 2007; Piccininni et al., 2004; Schmitz-Hübsch et al., 2010). Par ailleurs, Gagnon et ses collaborateurs (2004) ont étudié la participation sociale de personnes atteintes d'ARSCS à l'aide d'une mesure auto-rapportée, composée d'échelles mesurant des aspects liés à la réalisation des activités quotidiennes (p.ex. : soins d'hygiène, déplacements) et la participation à des activités sociales (p.ex. : activités professionnelles et communautaires, activités et loisirs). Globalement, leurs résultats démontraient une participation sociale diminuée chez les sujets âgés de plus de 40 ans et une participation sociale dans la norme pour les plus jeunes. Selon ces études, les individus plus âgés de l'échantillon auraient été susceptibles de présenter une altération sociale significative. Or, cette différence selon l'âge ne s'observe pas dans la présente étude; les moyennes globales des plus jeunes (< 40 ans; n = 17) et des plus âgés (\geq 40 ans; n = 13) sont similaires (respectivement 1,70 et 1,79). Toutefois, dans les deux groupes, les écarts-types sont élevés (0,34 et 0,41), ce qui suggère une grande variabilité dans les profils des participants au sein d'un même groupe d'âge. La variabilité interindividuelle dans l'expression symptomatique de l'ARSCS fait partie des défis cliniques et théoriques reconnus par la communauté scientifique (Bouchard et al., 1998; Desmeules, 2017; Gagnon et al., 2018). Ainsi, l'absence d'un profil-type unique d'adaptation sociale dans l'ARSCS rejoint cette réalité et rend difficile la généralisation des résultats.

Il faut également considérer la possibilité d'un biais dans la mesure auto-rapportée de l'adaptation sociale. En effet, des écarts de perceptions entre certaines personnes atteintes, les employeurs et les proches étaient notés en regard du fonctionnement social à leur emploi (Tremblay et al., 2014). De plus, la désirabilité sociale élevée au sein de notre échantillon (indice de désirabilité sociale du MCMI-III) a pu, sans nécessairement que ce soit volontaire, influencer les participants vers une surévaluation de leur fonctionnement social pour répondre à leur désir de « bien paraître » aux yeux de l'évaluateur. De ce fait, pour de futures recherches, il serait intéressant d'inclure une évaluation de la part des proches des personnes atteintes. Ceci permettrait de valider les profils documentés dans cette recherche, ou de mesurer l'écart des évaluations subjectives (celle du patient et du proche) le cas échéant.

Toutefois, Piccininni et ses collaborateurs (2004) suggèrent que l'auto-évaluation de la qualité de vie des personnes atteintes d'une maladie neuromusculaire n'est pas automatiquement influencée négativement par la présence de la maladie. Selon ces auteurs (Piccininni et al., 2004), la qualité de vie est un concept plus large qui regroupe la capacité d'une personne à éprouver de la satisfaction dans sa vie selon ses caractéristiques physiques, psychologiques et sociales. L'évaluation subjective d'un individu en regard de son adaptation sociale peut donc être liée à l'évaluation de sa qualité de vie globale. Selon Piccininni et al. (2004), l'auto-évaluation de la qualité de vie dépend, entre autres, du processus d'ajustement progressif à la maladie, qui peut mener à une reconsidération des attentes des individus atteints. Pour la plupart des maladies neuromusculaires, dont l'ARSCS, la maladie se déclare à un âge précoce.

L'individu est donc susceptible de développer une adaptation progressive à l'évolution de sa réalité et de ses conditions de vie (Piccininni et al., 2004). Il est donc à considérer qu'un processus adaptatif similaire puisse être présent concernant l'adaptation sociale des individus atteints d'ARSCS. Par exemple, une personne qui ne fait plus de sport, mais qui a diminué ses attentes associées à la réalisation d'activités sportives, peut percevoir peu d'altérations dans son fonctionnement social à ce niveau. Or, il est impossible de vérifier cette hypothèse selon les résultats recueillis. La nécessité d'études qualitatives sur l'adaptation sociale des personnes atteintes d'ARSCS est donc nécessaire pour mieux comprendre ces résultats, notamment en s'intéressant aux attentes de ces personnes par rapport à leur fonctionnement social, et ce, parallèlement au processus évolutif de la maladie.

Pour sa part, Gallais (2010) a démontré que l'adaptation sociale était un concept à influence plurifactorielle au sein d'un échantillon composé de personnes atteintes d'une maladie neuromusculaire (DM1). Ses travaux confirment qu'il n'y a pas de lien direct entre maladie dégénérative et altération de l'adaptation sociale. Bien qu'étonnant, il se peut que l'estimation de l'adaptation sociale des participants ARSCS reflète bel et bien leur réalité. Néanmoins, il est impératif de mesurer les impacts d'autres facteurs individuels pour mieux comprendre l'adaptation sociale des personnes atteintes d'ARSCS, tels que la personnalité, la détresse émotionnelle, les stratégies d'adaptation (coping), l'histoire de l'individu, la qualité de l'entourage et les attentes. Dans la présente recherche, la personnalité était une variable étudiée. De plus, la détresse psychologique a été incluse comme variable de contrôle afin d'objectiver si certaines

atteintes psychopathologiques pouvaient influencer le lien entre la personnalité et l'adaptation sociale. Les liens entre la personnalité, la détresse psychologique et l'adaptation sociale sont discutés dans la section « Facteurs d'influence de l'adaptation sociale ».

D'autre part, la bonne adaptation sociale répertoriée dans cette recherche rejoint les travaux de Gallais (2010), qui apportait une conclusion similaire chez des personnes atteintes d'une maladie neuromusculaire dégénérative (DM1). Toutefois, cet auteur documentait une adaptation sociale diminuée comparativement à la population générale, ce qui correspond à l'analyse comparative des résultats du présent échantillon avec ceux de la population générale. Cette analyse indique que les patients ARSCS se perçoivent moins bien adaptés que l'échantillon de référence (population américaine générale) dans certains sous-domaines sociaux. L'interprétation des profils selon un seuil clinique de significativité (score $t > 66$ pour la SAS-SR) est pertinente surtout pour la pratique clinique, où les résultats d'une évaluation mènent à un diagnostic, vise l'élaboration d'un plan de traitement et l'orientation d'une prise en charge pour un individu en particulier. Dans cette recherche, les résultats de la comparaison entre les patients ARSCS et la population générale permettent de mieux cibler des problématiques sociales plus susceptibles d'être rencontrées par cette clientèle, donc du même fait de mieux orienter l'offre de services psychosociaux à leur égard.

Comparaison des sous-domaines sociaux avec la population générale

Cette analyse révèle que les hommes se considèrent moins bien adaptés socialement dans la sphère professionnelle, tandis que les femmes se perçoivent moins

bien adaptées socialement dans la sphère de la vie sociale et des loisirs et dans leur relation avec les membres de leur famille étendue (ne vivant pas sous le même toit). De plus, les hommes et les femmes atteints d'ARSCS se perçoivent moins bien adaptés dans leurs relations intimes (avec leur conjoint).

Les deux hommes travailleurs de l'échantillon ont estimé leur adaptation sociale moins bonne que celle des hommes de la population générale. Selon les normes de la SAS-SR, les personnes présentant des scores élevés dans ce domaine sont susceptibles de rencontrer des difficultés à réaliser des tâches concernant leur travail, pouvant être associées à des sentiments de honte et de culpabilité en regard de leur performance (Weissman & MHS Staff, 1999). La présence de conflits avec les collègues et les autres personnes avec qui ils sont en contact durant la journée est probable, pouvant s'accompagner d'une détresse émotionnelle. Les difficultés de fonctionnement social dans la sphère professionnelle ainsi décrites rejoignent les plaintes nommées par les milieux d'emploi des personnes atteintes d'ARSCS. Dans leur étude visant à décrire les trajectoires d'emploi de ces personnes, Tremblay et ses collaborateurs (2014) rapportent la présence de certaines attitudes et comportements qui s'avéraient plus nuisibles que les limitations physiques dans l'intégration et le maintien de la personne à l'emploi, notamment des écarts de perception entre les patients ARSCS et les employeurs ou les proches, des conflits dans le milieu de travail, des relations interpersonnelles tendues ainsi qu'une attitude indisciplinée. De plus, selon les résultats de la présente étude, nous pourrions faire l'hypothèse qu'un plus faible degré d'agréabilité, de même que la présence de traits narcissiques, pourraient avoir une influence négative sur le

fonctionnement social des participants ARSCS à l'emploi. L'influence de ces traits de personnalité sur la sphère professionnelle sera discutée dans la section « Facteurs d'influence de l'adaptation sociale ». Toutefois, uniquement deux hommes ARSCS sur 17 étaient actifs professionnellement dans cette étude. Il est donc impossible de généraliser ces résultats à toute la population ataxique. Les résultats permettent néanmoins de consolider les conclusions de Tremblay (2014) concernant l'importance de facteurs psychologiques dans l'intégration et le maintien des patients ARSCS à l'emploi.

Concernant les femmes de l'échantillon, les résultats indiquent une moins bonne adaptation dans les relations sociales avec les amis, la communauté en générale et la famille (sous-domaines Vie sociale-loisirs et Famille étendue). Lorsqu'il y a une altération dans ces domaines, il est généralement possible d'observer un désengagement et une attitude de retrait dans les contacts sociaux ainsi qu'une négligence face aux intérêts habituels (Weissman & MHS Staff, 1999). Or, la tendance à l'isolement et l'attitude de retrait font partie des observations des professionnels travaillant auprès de cette clientèle (Desmeules, 2017; Tremblay, 2014) et semblent même s'installer dès l'enfance (Lévesque, 2004). Les résultats indiquent que les femmes ARSCS pourraient être plus susceptibles de vivre une telle détresse compte-tenu de ces éléments.

De plus, un moins bon fonctionnement social dans ces sphères évoque la présence d'hostilité, d'une mauvaise communication, d'une hypersensibilité à la critique, de la honte et de l'inconfort dans les relations sociales résiduelles (Weissman & MHS Staff, 1999). Au plan familial, ce profil indique la présence d'un ressentiment à

l'égard des exigences perçues des autres ainsi qu'une culpabilité face à l'incapacité de rencontrer les attentes perçues. La tendance à être plus sensible à vivre des émotions négatives, associée à ces deux sous-domaines sociaux, pourrait expliquer la présence de ces enjeux. Par ailleurs, les analyses démontrent que plus un individu présente une peur de l'abandon et une forte tendance à s'appuyer sur autrui (personnalité dépendante), de même que la tendance à éviter les situations sociales en raison de la peur excessive du rejet (personnalité évitante), moins bonnes sont les relations avec la famille élargie. L'effet inverse est observé avec la personnalité histrionique, c'est-à-dire que plus l'individu présente les caractéristiques associées à cette personnalité (besoin de plaire à autrui, d'être au centre de l'attention), meilleures sont les relations sociales perçues avec la famille. Les liens entre la personnalité et l'adaptation sociale sont davantage discutés dans la section « Facteurs d'influence de l'adaptation sociale ».

Finalement, l'ensemble de l'échantillon a démontré une moins bonne adaptation sociale dans les relations conjugales, ce qui peut indiquer la présence de relations conflictuelles caractérisées par une mauvaise communication, la dépendance, une attitude de soumission ainsi qu'une diminution de la satisfaction sexuelle (Weissman & MHS Staff, 1999). L'individu présentant des défis dans cette sphère peut ressentir un manque d'affection envers son partenaire, s'accompagnant de culpabilité et de ressentiment (Weissman & MHS Staff, 1999). Dans la présente recherche, l'unique trait de personnalité lié à cette sphère est le névrosisme. Ainsi, les résultats de l'étude suggèrent que la tendance à percevoir, construire et ressentir la réalité et les événements comme menaçants, problématiques et pénibles occasionne des problématiques

conjugales chez les personnes atteintes d'ARSCS. En raison du névrosisme élevé, ces personnes seraient d'ailleurs plus sujettes à être émotionnellement affectées par les difficultés conjugales. Le lien entre le névrosisme et les difficultés conjugales est discuté davantage dans la section suivante.

Facteurs d'influence de l'adaptation sociale

La personnalité et l'adaptation sociale. Les analyses corrélationnelles ont démontré que l'ouverture à l'expérience n'était corrélée à aucun sous-domaine social, ce qui infirmait l'hypothèse de recherche. Or, les profils de personnalité documentés selon le modèle à cinq facteurs ont démontré que la rigidité mentale n'était pas expliquée que par ce trait chez la population ARSCS, mais aussi par la rigidité des traits de personnalité en général chez un même individu, indépendamment du trait. L'absence de lien peut correspondre aux résultats de certaines études, qui concluent à des corrélations moins marquées concernant le trait d'ouverture à l'expérience comparativement aux autres dimensions (Barrick et al., 2008; Goodwin & Friedman, 2006). Certains auteurs qualifient même l'ouverture à l'expérience comme étant la dimension de personnalité la plus controversée du modèle à cinq facteurs (Kunisato et al., 2011; McCrae, 1996). De plus, rappelons que la petite taille de l'échantillon représente un défi important au plan statistique. À ce propos, étant donné l'hétérogénéité des résultats au niveau des traits de personnalité, une analyse secondaire de corrélation⁴ entre le trait ouverture à l'expérience et l'adaptation sociale uniquement dans le sous-échantillon des participants

⁴ De même, une analyse de comparaison pour échantillons indépendants sur les scores d'adaptation sociale, où les participants seraient catégorisés selon un score élevé ou bas au trait d'ouverture à l'expérience.

ayant un trait O élevé aurait été intéressante; cependant, puisque l'échantillon est relativement petit, une telle analyse n'était pas possible.

Dans un autre ordre d'idées, le névrosisme, les traits de personnalité évitante, dépendante et histrionique étaient significativement corrélés au domaine social Famille étendue. Bien que non significative, une forte corrélation était répertoriée entre le névrosisme et le domaine social Relations primaires. Malgré l'absence de significativité statistique, ces résultats méritent une attention particulière puisque la force des corrélations sous-entend un lien entre ces variables, qui serait probablement objectivé au sein d'un plus grand échantillon.

Ainsi, la synthèse des résultats descriptifs et corrélationnels permet de constater que ce sont les relations avec la famille au sens large (partenaires et membres qui ne vivent pas dans le même foyer) qui sont le plus influencées par la personnalité. Les difficultés d'adaptation sociale des patients ARSCS seraient donc principalement vécues au sein de leurs relations avec leurs proches. Ceci est intéressant puisque les proches des personnes atteintes déclaraient eux aussi certaines difficultés relationnelles dues à des caractéristiques spécifiques, notamment une rigidité et une tendance au déni et à l'indifférence (Desmeules, 2017). C'est d'ailleurs en partie pour cette observation qu'un lien entre l'adaptation sociale et le faible degré d'ouverture à l'expérience était attendu. Toutefois, il a été discuté qu'indépendamment du trait, la personnalité des patients ARSCS démontre une rigidité mentale. Dans cette recherche, les facteurs qui influencent négativement l'évaluation subjective des relations familiales sont le haut degré de névrosisme ainsi que la présence de traits de personnalité dépendante et évitante.

Inversement, les traits de personnalité histrionique favoriseraient de meilleures relations sociales avec les membres de la famille.

D'abord, le névrosisme élevé fait référence à des personnes plus propices à vivre intensément les émotions négatives par la tendance à percevoir, construire et ressentir la réalité et les événements comme menaçants, problématiques et pénibles. Par définition, ce trait engendre un univers mental de pessimisme et d'insatisfaction. Des études de corrélations ont démontré le lien entre névrosisme élevé et insatisfaction de la vie en général (Rolland, 2014), de même qu'entre les difficultés de régulation émotionnelle (signature d'un névrosisme élevé) et de moins bonnes relations interpersonnelles (Lopes, Salovey, Côté & Beer, 2005; Pollock, McCabe, Southard & Zeigler-Hill, 2016). Ainsi, l'évaluation subjective des relations familiales des patients ARSCS s'effectuerait selon une lunette d'emblée plus négative, pouvant expliquer la présence de cette corrélation significative au sein de l'échantillon.

Tel qu'abordé précédemment, les patients ARSCS ont une tendance au repli et à l'isolement (Desmeules, 2017), qui s'observe dès l'enfance (Lévesque, 2004). Gallais (2010) supposait que le repli social des personnes atteintes de dystrophie myotonique s'effectuait dans le foyer familial, synonyme de sécurité, engendrant des rapports possiblement très forts entre les différents membres. Il est probable qu'un phénomène similaire s'observe dans l'ARSCS et qu'il influence la construction de la personnalité de ces individus vers une plus grande dépendance relationnelle envers leurs proches. En ce sens, plus de 60 % des participants ont démontré la présence de traits de personnalité dépendants. Or, la présente étude était réalisée auprès de patients ARSCS âgés de 20 à

59 ans, et la plupart vivent toujours avec un membre de la famille. Il est possible que les attentes relationnelles envers ces derniers soient élevées, ce qui pourrait expliquer pourquoi uniquement cette sphère se voit influencée par les traits de personnalité plus rigides. Le désir d'être « pris en charge par autrui » pourrait également expliquer la présence de conflits relationnels dans cette sphère. Il est possible que l'entourage des personnes atteintes remplisse moins cette fonction chez l'adulte atteint d'ARSCS, ce qui est susceptible de créer un malaise interne et un sentiment d'abandon.

Il est également possible de penser que les attentes relationnelles soient d'autant plus élevées chez ceux qui présentent des traits de personnalité évitante, pour qui le développement de nouvelles relations est associé à un haut niveau d'anxiété (peur du rejet) (Millon, 2006), suscitant un repli dans les relations « confortables », donc auprès des personnes connues de longue date. Ces phénomènes pourraient aussi expliquer pourquoi les patients ARSCS perçoivent leurs relations sociales avec leur famille comme étant moins bien adaptées. Toutefois, il aurait été naturel de s'attendre que ce trait de personnalité ait une influence sur les relations amicales et communautaires (domaine Vie sociale et loisirs). Des études qualitatives permettraient certainement d'éclairer les enjeux sous-jacents ces liens. De futures recherches sont donc nécessaires en ce sens.

Concernant les traits de personnalité histrionique, il a été suggéré précédemment que cette caractéristique puisse être associée à une tendance à mettre de l'avant la symptomatologie de la maladie pour attirer l'attention et l'aide de l'entourage. Est-ce que le fait de mettre de l'avant les atteintes physiques et fonctionnelles aurait comme

effet de favoriser une plus grande « prise en charge » de l'entourage, répondant ainsi aux attentes du malade? L'hypothèse est plausible, mais ne peut être confirmée à même les résultats documentés.

Par ailleurs, malgré l'absence de significativité statistique, les résultats concernant la sphère professionnelle méritent une attention particulière. En effet, la force de certaines corrélations sous-entend un lien entre ces variables, qui serait probablement objectivé au sein d'un plus grand échantillon (seulement 7 patients ARSCS ont répondu à cette échelle). Ces résultats indiquent que plus les individus ont un degré d'agréabilité faible et plus ils présentent de traits de personnalité narcissique, plus ils observent des difficultés d'adaptation sociale au plan professionnel. Ainsi, les tendances à être moins empathique et à adopter des attitudes plus hostiles, méfiantes et sceptiques dans les relations, qui réfèrent au profil-type d'une agréabilité plus faible (Rolland, 2014), peuvent être des facteurs qui influencent négativement le fonctionnement social des patients masculins au travail. Ensuite, il est possible que les individus avec des traits narcissiques, donc plus égocentriques, arrogants, égoïstes et qui tendent à vouloir exploiter autrui (Millon, 2006) soient plus à risques de rencontrer des difficultés de fonctionnement social au plan professionnel. De plus, les individus narcissiques s'attendent naturellement à recevoir une attention particulière de la part d'autrui (American Psychiatric Association, 2015). Or, cette caractéristique est susceptible de susciter de fortes attentes envers les attitudes et comportements des membres du milieu professionnel, augmentant du même fait les possibilités d'insatisfactions.

Sentiment d'autonomie et adaptation sociale. Des analyses secondaires ont été effectuées afin d'observer si d'autres variables (caractéristiques sociodémographiques, physiques et psychopathologiques) pouvaient influencer l'adaptation sociale des patients ARSCS. Ces analyses permettent d'isoler une seule tendance intéressante, qui concerne le sentiment d'autonomie; plus les participants nécessitent un niveau d'assistance élevé (de l'autonomie vers l'assistance partielle à l'assistance complète), moins bonne est l'estimation de l'adaptation sociale globale, et cette tendance affecte particulièrement le sous-domaine Vie sociale et loisirs. Rappelons que lorsqu'il y a une altération dans ce domaine, il est généralement possible d'observer un désengagement et une attitude de retrait dans les contacts sociaux ainsi qu'une négligence des intérêts habituels. De plus, la présence d'hostilité, d'une mauvaise communication, d'une hypersensibilité à la critique, de la honte et de l'inconfort dans les relations sociales résiduelles participent à l'altération du fonctionnement social dans cette sphère (Weissman & MHS Staff, 1999).

D'abord, il est possible que le désengagement dans la sphère Vie sociale et loisirs soit accentué chez les individus présentant des traits de personnalité évitante, qui sont d'emblée plus sensibles au rejet et craignent les situations sociales humiliantes. La tendance à l'isolement et l'attitude de retrait font partie des observations des professionnels travaillant auprès de cette clientèle (Desmeules, 2017; Tremblay, 2014) et semblent même s'installer dès l'enfance (Lévesque, 2004). Aussi, les résultats indiquent que les femmes ARSCS pourraient être plus à risque de vivre une détresse par rapport à ces éléments. Par ailleurs, les difficultés de communication dans cette sphère peuvent en partie être attribuées à la dysarthrie. En effet, Vogel et son équipe (2018) ont démontré

que la dysarthrie altérerait significativement la participation sociale des personnes atteintes d'ARSCS.

Par ailleurs, dans une maladie neuromusculaire dégénérative comme l'ARSCS, le besoin d'assistance grandissant sous-entend l'aggravation des symptômes de la maladie avec l'âge et l'augmentation des limitations fonctionnelles. Les résultats indiquent que ces limitations influencent négativement l'adaptation sociale globale des personnes atteintes et affectent particulièrement la sphère des relations amicales et la réalisation des loisirs. Ces résultats correspondent à la littérature scientifique sur le domaine.

D'abord, ils vont dans le même sens que ceux d'une étude récente réalisée chez 28 patients atteints ARSCS, qui concluaient que les patients nécessitant l'utilisation d'un fauteuil roulant ou d'une aide à la marche démontraient une moins bonne participation sociale (Gagnon et al., 2018). D'autres auteurs observaient l'influence des atteintes physiques sur les dimensions non-motrices chez des personnes atteintes d'ataxie sporadique, dont une moins bonne évaluation subjective du fonctionnement social (Abele & Klockgether, 2007). Les liens entre la sévérité des symptômes d'une maladie progressive et l'évaluation subjective diminuée de l'état de santé ou de la qualité de vie sont également démontrés dans la littérature (Piccininni et al., 2004; Schmitz-Hübsch et al., 2010). Enfin, l'évaluation subjective du fonctionnement social de patients atteints d'ataxie spinocérébelleuse différait significativement selon l'âge, indiquant que les plus jeunes (< 34 ans) étaient moins affectés par la symptomatologie de la maladie dans leur fonctionnement social que les plus vieux (> 34 ans) (Sánchez-López et al., 2017).

En bref, les patients ARSCS nécessitant une assistance plus grande se perçoivent socialement moins bien adaptés, et ce, particulièrement dans leurs relations avec la communauté et dans la réalisation de leurs loisirs. Des études qualitatives pour mieux identifier les enjeux sous-jacents cette évaluation subjective pourraient permettre de mieux orienter les avenues thérapeutiques à cet égard.

Psychopathologie et adaptation sociale. Finalement, les analyses secondaires n'ont pas démontré de liens entre psychopathologie et adaptation sociale. Rappelons que 46,7 % des patients ARSCS de cette étude présentaient des symptômes anxieux et que les résultats suggéraient la présence de symptômes dépressifs (10 % selon MCMI-III, 26,7 % selon échelle du risque suicidaire du MINI). Cependant, la moyenne d'adaptation sociale globale des 5 patients qui rencontrent le seuil de significativité pour un trouble anxieux selon les normes du MCMI-III (score brut = 2,00) est plus élevée que la moyenne globale de l'échantillon (score brut = 1,74), suggérant un moins bon fonctionnement social chez ces individus. Or, Gallais (2010) a démontré que l'anxiété et la dépression augmentaient les difficultés de fonctionnement social et altéraient la sphère familiale des personnes atteintes de dystrophie myotonique de type 1. Un autre groupe de chercheurs rapportait que la dépression affectait négativement l'évaluation subjective du fonctionnement social et de la qualité de vie (Schmitz-Hübsch et al., 2010). Pour ces raisons, l'absence de corrélation entre le fonctionnement social et l'anxiété ou la dépression est surprenante.

Ici encore, il est possible que la petite taille de l'échantillon ($n = 30$) explique l'absence de lien significatif. Néanmoins, une évaluation juste et représentative des défis

associés au fonctionnement social des personnes atteintes d'ARSCS est essentielle. En absence de traitement curatif de la maladie, les interventions thérapeutiques peuvent viser à réduire les impacts négatifs des symptômes de la maladie sur la qualité de vie des personnes atteintes. Des études qualitatives permettraient de mieux comprendre le vécu de ces personnes et de faire des liens en tenant compte du discours des patients et des professionnels spécialisés avec cette clientèle.

Forces et limites de l'étude

Il s'agit de la première recherche à étudier l'adaptation sociale chez des personnes atteintes d'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay. En explorant les liens entre la personnalité et l'adaptation sociale, cette étude est novatrice et contribue à l'avancement des connaissances concernant le profil psychologique de l'ARSCS, domaine encore peu étudié à ce jour.

En utilisant le même outil de mesure de la personnalité que l'étude préliminaire exploratoire de Desmeules (2017), cette recherche a permis de renforcer la catégorisation du volet psychologique de l'ARSCS auprès d'un plus grand nombre de participants. Dans le domaine des maladies rares, la taille de l'échantillon ($n = 30$) est considérée comme une force. Rappelons que les quelques études s'étant intéressées au volet psychologique dans l'ARSCS comptaient entre 2 et 18 participants (Desmeules, 2017; Lévesque, 2004; Verhoeven et al., 2012). De plus, l'étendue de l'âge de l'échantillon (âgé de 20 à 59 ans) a permis de tenir compte de l'âge dans les analyses et de faire des hypothèses sur l'impact de l'évolution de la maladie. De même, la comparaison des participants entre eux selon les caractéristiques sociodémographiques (p.ex. : sexe, âge) et physiques (p.ex. : estimation de santé auto-rapportée, niveau d'autonomie auto-rapportée) est un avantage, car elle a permis d'observer les divergences entre les patients, et d'ainsi fournir des conclusions plus représentatives de l'influence de certaines caractéristiques sur le profil psychologique et l'adaptation sociale des personnes atteintes.

Toutefois, la taille de l'échantillon représente une limite au plan statistique. Force est d'admettre qu'un plus grand nombre de participants aurait permis une plus grande diversité dans les analyses statistiques. De plus, la détection d'une corrélation significative avec un aussi petit échantillon est limitée. C'est d'ailleurs pour tenter de diminuer l'impact de cette limite que les corrélations non significatives, mais qui présentaient une grande taille d'effet, ont été interprétées comme des « tendances » chez les participants.

Par ailleurs, des pratiques plus « permissives » au plan statistique ont été privilégiées afin d'obtenir la plus grande quantité d'informations possible quant au profil psychologique de la population de recherche. Ces pratiques s'observent par l'absence de correction de Bonferroni concernant les analyses corrélationnelles et par le regroupement des catégories normatives autour de la moyenne attendue (p.ex. : le regroupement des catégories *élevé* et *très élevé* d'expression des traits de personnalité au NÉO-FFI en une seule catégorie *élevé*). Bien que justifiable au plan méthodologique, ces pratiques s'accompagnent de limites au plan statistique; elles augmentent la sensibilité des analyses (p.ex. : détecter une corrélation significative entre deux variables ou détecter la présence de traits de personnalité plus pathologiques). Ces pratiques ont été réalisées pour permettre aux recherches futures de s'orienter vers les aspects psychologiques se démarquant davantage.

Une force méthodologique réside dans la passation des questionnaires au domicile des participants. Pour plusieurs individus, le milieu médical est associé à une augmentation de l'anxiété, et les déplacements représentent d'emblée un effort

supplémentaire pour l'individu atteint d'ARSCS. Il est donc probable que les participants aient été plus confortables et disposés à répondre aux questions plus sensibles des questionnaires psychologiques puisqu'ils étaient dans un milieu associé à un plus grand sentiment de sécurité.

Par ailleurs, l'utilisation d'un instrument permettant d'objectiver la désirabilité sociale représente une force. Les impacts de la désirabilité sociale sur l'interprétation des résultats apportent des nuances importantes dans les conclusions de cette recherche. En ce sens, certaines limites méthodologiques peuvent être émises. D'abord, l'utilisation d'une entrevue structurée (MINI) comme indice de la détresse émotionnelle représente une limite. Il est probable que les patients ARSCS, endossant un désir de présenter une image d'eux-mêmes plus positive, aient sous-rapportés leurs symptômes de détresse émotionnelle lors de l'entrevue avec l'assistant de recherche. De plus, la modification dans l'administration des questionnaires auto-rapportés (énoncés lus aux participants, qui devaient répondre par eux-mêmes sur leur feuille-réponse) a également pu augmenter les effets de la désirabilité sociale. Malgré le souci de réduire le risque de ce biais (p.ex. : en précisant qu'aucun partage de réponse n'était attendu et que la feuille-réponse était confidentielle), cette influence sur les résultats ne peut être écartée.

Dans de futures recherches, une façon de diminuer ce biais serait d'inclure des évaluations complétées par les pairs (p.ex. : famille, professionnel) de façon complémentaire aux instruments auto-rapportés. L'analyse des résultats selon les différents protagonistes serait intéressante et permettrait de valider les traits de personnalité rapportés par le patient, d'autant plus qu'un manque d'autocritique et que

des écarts de perceptions avaient été rapportés entre les personnes atteintes et leurs proches (Tremblay et al., 2014). De plus, l'implication d'un clinicien, avec qui le patient a développé et maintient une bonne alliance thérapeutique, serait une méthode certes plus coûteuse, mais permettrait l'obtention d'un portrait plus juste du fonctionnement psychologique des personnes atteintes d'ARSCS. C'est d'ailleurs cette méthode qui serait la plus profitable pour des recherches à devis qualitatif.

Par ailleurs, l'absence d'études de neuro-imagerie pour établir des liens clairs entre les caractéristiques de la personnalité et l'évolution progressive des atteintes cérébelleuses de l'ARSCS est une limite. Bien que coûteuse, cette pratique permettrait de confirmer ou d'infirmer la présence du syndrome cognitivo-affectif cérébelleux dans cette maladie.

Enfin, la comparaison de l'individu avec lui-même est importante dans une maladie comme l'ARSCS, où l'expression symptomatique diffère grandement d'un individu à l'autre. En ce sens, un devis de recherche longitudinale serait également à prioriser dans de futures recherches. Toutefois, rappelons que la présente étude s'inscrit dans un projet de recherche de plus grande envergure et composé de plusieurs phases, le « *New emerging team on Autosomal Recessive Spastic Ataxia of Charlevoix-Saguenay: from models to treatment strategies* ». Dans de futures publications, des liens seront effectués entre les données des différents volets (psychologique, cognitif, moteur, biologique et thérapeutique) et des différents temps de mesure.

Perspectives futures et retombées escomptées

Les résultats de cette recherche soulignent l'importance de s'intéresser à la sphère psychologique des personnes atteintes d'ARSCS. Il est toutefois difficile de généraliser les profils de personnalité et d'adaptation sociale à la population ARSCS, d'une part en raison de l'influence importante des différences individuelles associées au développement de la personnalité, et d'autre part en raison de la grande variabilité interindividuelle dans l'expression des symptômes de cette maladie progressive. Les éléments de compréhension et les pistes réflexives proposées dans l'étude doivent être poursuivis et utilisés dans le développement des soins de santé qui sont offerts aux personnes atteintes d'ARSCS. En absence de traitement curatif de la maladie, les interventions thérapeutiques peuvent viser à réduire les impacts négatifs des symptômes de la maladie sur la qualité de vie des personnes atteintes.

En ce sens, des projets de recherche futurs pourront effectuer un portrait encore plus global du volet psychologique des personnes atteintes d'ARSCS en utilisant les données recueillies, mais non étudiées dans cette étude, comme entre autres l'apathie et les stratégies d'adaptation émotionnelle (coping). De plus, des recherches à devis qualitatif doivent être réalisées pour compléter les interprétations limitées des études quantitatives. Ce type de recherche permettrait d'obtenir une compréhension plus juste et représentative du vécu de ces personnes et d'effectuer des liens en tenant compte du discours des patients, de leurs proches et du corps médical. De surcroit, la réalisation d'un devis longitudinal permettrait d'objectiver l'évolution de la personnalité en temps réel et d'effectuer une comparaison intra-individuelle des résultats. Cette pratique

mènerait à une meilleure catégorisation de la symptomatologie psychologique évolutive dans l'ARSCS, et faciliterait la généralisation des résultats considérant la grande variabilité interindividuelle dans l'expression des symptômes de la maladie. Par ailleurs, l'utilisation de tests combinant l'autoévaluation et l'hétéroévaluation de la personnalité permettrait de renforcer la validité des résultats obtenus. Enfin, pour mener à une compréhension optimale des caractéristiques et problématiques associées à la maladie, des liens entre les caractéristiques psychologiques et les sphères cognitive, motrice, biologique et thérapeutique devront être réalisés dans de futures études.

Par ailleurs, il faut reconnaître l'importance des retombées de ce projet de recherche face à l'imminence des essais thérapeutiques de médicaments pour traiter l'ARSCS. Les résultats de cette recherche seront utilisés par le projet « PREPARE », dirigé par le Dr Matthis Synofzik (Allemagne), qui implique un consortium de chercheurs sur les ataxies récessives provenant de plusieurs pays (Canada, Allemagne, Pays-Bas, France, Italie et Turquie). Le projet PREPARE reconnaît l'importance de documenter de manière précise le développement naturel de la maladie afin de pouvoir mesurer les impacts des traitements pharmacologiques sur la pathologie, et ce, y compris en ce qui concerne les aspects psychologique et affectif. De plus, la meilleure compréhension du portrait psychologique devrait permettre de mieux comprendre la détresse psychologique pouvant être vécue par les patients et les impacts fonctionnels reliés, ce qui pourra alimenter directement les pratiques de plusieurs cliniques de maladies neuromusculaires, dont celle du CIUSSS-SLSJ. Finalement, l'ARSCS étant répertoriée dans plusieurs autres pays, les résultats de cette recherche auront des

retombées internationales non seulement auprès de la communauté scientifique, mais aussi auprès des personnes atteintes et de leurs proches.

Conclusion

Le premier objectif de cette étude visait à décrire la personnalité et l'adaptation sociale de 30 personnes atteintes d'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay âgées de 20 à 59 ans. Le second objectif visait à explorer l'existence d'un lien entre la personnalité et l'adaptation sociale des personnes atteintes, en observant les possibles effets de la détresse psychologique sur ces liens. Pour ce faire, des mesures auto-rapportées de la personnalité selon le modèle dimensionnel et le modèle catégoriel ont été privilégiées. L'adaptation sociale a été mesurée par un outil mesurant l'évaluation subjective du participant. La détresse psychologique a été mesurée à l'aide d'un outil auto-rapporté et lors d'une entrevue structurée visant à objectiver la présence ou non d'un diagnostic psychologique.

L'analyse des résultats a permis de mettre en lumière une présence anormalement élevée de traits de personnalité pathologiques au sein de l'échantillon comparativement à la population générale, et ce, tant selon les analyses du modèle dimensionnel que celles du modèle catégoriel. D'abord, les patients ARSCS présentent un profil de personnalité marqué par une rigidité mentale. Selon le modèle dimensionnel, cette caractéristique psychologique s'observe par la rigidité dans l'expression des traits de personnalité chez un même participant, et ce, indépendamment des traits de personnalité en question. De même, 60 % des participants ARSCS ont démontré un faible degré d'ouverture à l'expérience. Les autres traits de personnalité plus prévalents selon ce modèle sont le

faible degré de névrosisme (50 %) et un caractère consciencieux élevé (40 %). Selon le modèle catégoriel, les traits de personnalité dépendants sont les plus importants au sein de l'échantillon (63 %). La détresse psychologique des patients ARSCS de cette étude est principalement objectivée par la présence d'anxiété (46 %). Des symptômes dépressifs sont également présents dans l'échantillon, mais de façon moins marquée.

Toutefois, l'étude a démontré que plus de la majorité des patients ARSCS démontrent une forte tendance à vouloir donner une bonne image d'eux-mêmes. Le désir manifeste de donner une image de soi positive s'est notamment observé à l'aide de l'indice de désirabilité sociale d'un outil psychométrique, mais également lors de l'évaluation subjective de la santé physique (qui était contradictoire au besoin d'assistance grandissant et à la diminution du sentiment d'autonomie), ainsi que par la sous-représentation des symptômes psychopathologiques lors d'une entrevue structurée. Il faut donc considérer que les problématiques psychologiques et émotionnelles rapportées dans cette étude sont probablement sous-représentées, signalant ainsi la présence d'une détresse psychologique élevée au sein de cette population.

Concernant l'adaptation sociale, l'étude a démontré que les patients ARSCS ne présentaient pas d'altération significative du fonctionnement selon leur évaluation. Ils rapportaient toutefois un fonctionnement social diminué comparativement à la population générale dans certains sous-domaines sociaux (vie professionnelle, vie sociale et loisirs, relation avec la famille élargie, relation conjugale), qui différaient pour la plupart selon le genre. De plus, les analyses statistiques permettent de constater que ce sont les relations avec la famille au sens large qui sont le plus influencées par la

personnalité. Les difficultés d'adaptation sociale des patients ARSCS seraient donc principalement vécues au sein de leurs relations avec leurs proches. Des corrélations ont été observées entre une moins bonne adaptation sociale familiale et un névrosisme élevé ainsi qu'à des traits de personnalité dépendante et évitante. Inversement, les traits de personnalité histrionique étaient corrélés à une meilleure évaluation subjective des relations familiales. Finalement, la diminution du sentiment d'autonomie était corrélée à une moins bonne évaluation de la vie sociale et des loisirs dans cette étude.

Finalement, malgré l'hétérogénéité des profils de personnalité observés, certaines caractéristiques des profils rapportés dans cette étude correspondent aux manifestations affectives du syndrome cognitivo-affectif cérébelleux. Ainsi, les résultats de cette étude permettent de renforcer l'hypothèse de la présence de ce syndrome cérébelleux dans l'ARSCS. Toutefois, la confirmation de ce syndrome dans l'ARSCS nécessite la réalisation d'études de neuro-imagerie pour établir des liens sans équivoque entre les caractéristiques de la personnalité (rigidité) et l'évolution progressive des atteintes cérébelleuses de l'ARSCS.

Références

- Abele, M., & Klockgether, T. (2007). Health-related quality of life in sporadic adult-onset ataxia. *Movement Disorders*, 22(3), 348-352.
- Adelstein, J. S., Shehzad, Z., Mennes, M., Deyoung, C. G., Zuo, X., Kelly, C., ... Milham, M. P. (2011). Personality is reflected in the brain's intrinsic functional architecture. *PLoS ONE*, 6(11), e27633-e27633.
- Aguerrevere, L. E., Greve, K. W., Bianchini, K. J., & Ord, J. S. (2011). Classification accuracy of the Millon Clinical Multiaxial Inventory–III modifier indices in the detection of malingering in traumatic brain injury. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 33(5), 497-504.
- American Psychiatric Association. (1994). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders (DSM-4)* (4e éd.). Washington, DC: APA.
- American Psychiatric Association. (2015). *Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux (DSM-5)* (5e éd.). France: Elsevier Masson.
- Audet, O. (2015). *Impact d'un programme d'entraînement périodisé sur la condition physique et sur les symptômes de spasticité chez les patients atteints de l'ataxie récessive spastique autosomique de Charlevoix- Saguenay*. (Mémoire inédit). Université du Québec à Chicoutimi, QC.
- Bagby, R. M., Costa, P. T., Widiger, T. A., Ryder, A. G., & Marshall, M. (2005). DSM-IV personality disorders and the Five-Factor Model of personality: a multi-method examination of domain- and facet-level predictions. *European Journal of Personality*, 19, 307-324.
- Ballon, J. S., Kaur, T., Marks, I. I., & Cadenhead, K. S. (2007). Social functioning in young people at risk for schizophrenia. *Psychiatry Research*, 151(1), 29-35.
- Barrantes-Vidal, N., Lewandowski, K. E., & Kwapil, T. R. (2010). Psychopathology, social adjustment and personality correlates of schizotypy clusters in a large nonclinical sample. *Schizophrenia Research*, 122(1), 219-225.
- Barrick, M. R., Mount, M. K., & Judge, T. A. (2008). Personality and Performance at the Beginning of the New Millennium: What Do We Know and Where Do We Go Next? *International Journal of Selection and Assessment*, 9(1-2), 9-30.
- Bienvenu, O. J., Hettema, J. M., Neale, M. C., Prescott, C. A., & Kendler, K. S. (2007). Low Extraversion and High Neuroticism as Indices of Genetic and Environmental Risk for Social Phobia, Agoraphobia, and Animal Phobia. *American Journal of Psychiatry*, 164(11), 1714-1721.

- Bjørnebekk, A., Fjell, A. M., Walhovd, K. B., Grydeland, H., Torgersen, S., & Westlye, L. T. (2013). Neuronal correlates of the five factor model (FFM) of human personality: Multimodal imaging in a large healthy sample. *NeuroImage*, *65*, 194-208.
- Botez-Marquard, T., & Boller, F. (2005). *Neuropsychologie clinique et neurologie du comportement* (3 éd.). Montréal, Québec: Presse de l'Université de Montréal.
- Bouchard, J. P. (1991). Recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay. Dans P. Vinken, G. Bruyn, K. HL & J. de Jong (Éds.), *Handbook of Clinical Neurology. Hereditary Neuropathies and Spinocerebellar Atrophies* (Vol. 16, pp. 451-459). Amsterdam: Elsevier Science Pub.
- Bouchard, J. P., Barbeau, A., Bouchard, R., & Bouchard, R. W. (1978). Autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay. *Journal canadien des sciences neurologiques*, *5*, 61-69.
- Bouchard, J. P., Richter, A., Mathieu, J., Brunet, D., Hudson, T. J., Morgan, K., & Melançon, S. B. (1998). Autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay. *Neuromuscular Disorders*, *8*, 474-479.
- Boucher, A. (2017). *Étude exploratoire des fonctions cognitives chez les individus âgés de 41 à 60 ans ayant l'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS)*. (Essai doctoral inédit). Université du Québec à Chicoutimi, QC.
- Bouhlal, Y., El Euch-Fayeche, G., Hentati, F., & Amouri, R. (2009). A novel SACS gene mutation in a Tunisian family. *Journal of Molecular Neuroscience*, *39*, 333-336.
- Brassard, K. (En rédaction). *Évaluation des capacités cognitives et de la participation sociale d'individus atteints d'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay*. (Essai doctoral inédit). Université du Québec à Chicoutimi, QC.
- Bungener, C., Picq, C., Lauriot-Prevost, M. C., & Delaporte, C. (1996). Fonction cognitives, affects et personnalité chez des patients atteints de dystrophie myotonique. *Perspectives Psy*, *35*(4), 21-26.
- Carstensen, L. L. (2006). The Influence of a Sense of Time on Human Development. *Science*, *312*(5782), 1913-1915.
- Clark, L. A. (2007). Assessment and diagnosis of personality disorder: Perennial issues and an emerging reconceptualization. *Annual Review of Psychology*, *58*, 227-257.

- Clouet, A. (2010). *Théorie de l'Esprit et compétences de communication : étude exploratoire chez des sujets cérébro-lésés* (Mémoire inédit). Université Bordeaux Victor-Segalen Bordeaux II, France.
- Costa, P. T., & McCrae, R. R. (1989). *Neo PI/FFI manual supplement*. Odessa, FL: Psychological Assessment Resources.
- Costa, P. T., McCrae, R. R., & Staff., P. (2010). NEO Five-Factor Inventory : Interpretive Report. Repéré à https://www.parinc.com/WebUploads/samplerpts/NEO_FFI-3_Interp_Rpt.pdf
- Costa, P. T., & Widiger, T. A. (1994). *Personality disorders and the five-factor model of personality*: American Psychological Association.
- Craig, R. J. (1999). Overview and Current Status of the Millon Clinical Multiaxial Inventory. *Journal of Personality Assessment*, 72, 390.
- Criscuolo, C., Banfi, S., Orio, M., Gasparini, P., Monticelli, A., & Scarano, V. (2004). A novel mutation in SACS gene in a family from southern Italy. *Neurology*, 62, 100-102.
- Criscuolo, C., Sacca, F., De Michele, G., Mancini, P., Combarros, O., & Infante, J. (2005). Novel mutation of SACS gene in a Spanish family with autosomal recessive spastic ataxia. *Movement Disorders*, 20, 1358-1361.
- D'Agata, F., Caroppo, P., Baudino, B., Caglio, M., Croce, M., Bergui, M., ... Orsi, L. (2011). The recognition of facial emotions in spinocerebellar ataxia patients. *Cerebellum*, 10(3), 600-610.
- Dancey, C. P., & Reidy, J. (2007). *Statistiques sans maths pour psychologues: SPSS pour Windows, QCM et exercices corrigés*. Bruxelles, BEL: De Boeck.
- De Braekeleer, M., Giasson, F., Mathieu, J., Roy, M., Bouchard, J. P., & Morgan, K. (1993). Genetic epidemiology of autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay in Northeastern Quebec. *Genetic Epidemiology*, 10, 17-25.
- De Fruyt, F., De Clercq, B., Miller, J. D., Rolland, J. P., & Lynam, D. R. (2008). Une approche des troubles de la personnalité par le modèle à cinq facteurs. *Annales Médico-psychologiques*, 166, 411-417.
- Debray, Q., & Nollet, D. (2009). La personnalité dépendante. Dans Q. Debray & D. Nollet (Éds.), *Les personnalités pathologiques* (5e éd., pp. 61-69). Paris: Elsevier Masson.

- Delaporte, C. (1998). Personality Patterns in Patients with Myotonic Dystrophy. *Archives of Neurology*, *55*, 635-640.
- Desmeules, A. (2017). *Étude exploratoire de la personnalité et du profil psychologique chez des personnes ayant l'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS)*. (Essai doctoral inédit). Université du Québec à Chicoutimi, QC.
- Drolet, M. (2002). *Étude des fonctions neuropsychologiques des enfants et adolescents atteints de l'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS)* (Mémoire inédit). Université du Québec à Chicoutimi, QC.
- Duquette, A., Brais, B., Bouchard, J. P., & Mathieu, J. (2013). Clinical Presentation and Early Evolution of Spastic Ataxia of Charlevoix-Saguenay. *Movement Disorders*, *28*, 2011-2014.
- Engert, J. C., Bérubé, P., Mercier, J., Doré, C., Lepage, P., Ge, B., ... Richter, A. (2000). ARSACS, a spastic ataxia common in northeastern Québec, is caused by mutations in a new gene encoding an 11.5-kb ORF. *Nature Genetics*, *24*, 120-125.
- Fancellu, R., Paridi, D., Tomasello, C., Panzeri, M., Castaldo, A., Genitrini, S., ... Girotti, F. (2013). Longitudinal study of cognitive and psychiatric functions in spinocerebellar ataxia types 1 and 2. *Journal Of Neurology*, *260*(12), 3134-3143.
- Gagnon, C., Brais, B., Lessard, I., Lavoie, C., Côté, I., & Mathieu, J. (2018). From motor performance to participation: a quantitative descriptive study in adults with autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay. *Orphanet journal of rare diseases*, *13*(1), 165-165.
- Gagnon, C., Desrosiers, J., & Mathieu, J. (2004). Autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay: upper extremity aptitudes, functional independence and social participation. *International Journal of Rehabilitation Research*, *27*, 253-256.
- Gallais, B. (2010). *Impact des facteurs génétiques, fonctionnels, psychopathologiques et neuropsychologiques dans l'adaptation à la dystrophie myotonique de steinert* (Thèse). Université Paris VIII Vincennes-Saint Denis, France.
- Garrard, P., Martin, N. H., Giunti, P., & Cipolotti, L. (2008). Cognitive and social cognitive functioning in spinocerebellar ataxia : a preliminary characterization. *Journal Of Neurology*, *255*(3), 398-405.

- Gazulla, J., Vela, A. C., Marín, M. A., Pablo, L., Santorelli, F. M., Benavente, I., ... Berciano, J. (2011). Is the ataxia of Charlevoix–Saguenay a developmental disease? *Medical Hypotheses*, *77*, 347-352.
- Geenberg, L. S., & Rhodes, R. H. (1991). Emotion in the change process. Dans R. C. Curtis & G. Stricker (Éds.), *How people change: inside and outside therapy*. (pp. 39-58). New York, NY, US: Plenum Press. Repéré à http://dx.doi.org/10.1007/978-1-4899-0741-7_5
- Geoffroy, G., Barbeau, A., Breton, G., Lemieux, B., Aube, M., Leger, C., & Bouchard, J. (1976). Clinical description and roentgenologic evaluation of patients with Friedreich's ataxia. *Canadian Journal of Neurological Sciences*, *3*, 279-286.
- Giasson, F. (1992). *Épidémiologie génétique de l'ataxie spastique de Charlevoix-Saguenay dans le nord-est du Québec* (M. A.). Université du Québec à Chicoutimi., QC.
- Girard, M., Lariviere, R., Parfitt, D. A., Deane, E. C., Gaudet, R., Nossova, N., ... McPherson, P. S. (2012). Mitochondrial dysfunction and Purkinje cell loss in autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay (ARSACS). *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America*, *109*, 1661-1666.
- Gniwesch, L. (1998). *Social and vocational functioning in chronic depression* (Dissertation/Thesis). Yeshiva University, NY.
- Goodwin, R. D., & Friedman, H. S. (2006). Health Status and the Five-factor Personality Traits in a Nationally Representative Sample. *Journal of Health Psychology*, *11*(5), 643-654.
- Gurtman, M. B. (1995). Personality Structure and Interpersonal Problems: A Theoretically-Guided Item Analysis of the Inventory of Interpersonal Problems. *Assessment*, *2*, 343-361.
- Hogan, J., & Holland, B. (2003). Using theory to evaluate personality and job-performance relations: a socioanalytic perspective. *Journal of Applied Psychology*, *88*, 100-112.
- Holmbeck, G. N., Johnson, S. Z., Wills, K. E., McKernon, W., Rose, B., Erklin, S., & Kemper, T. (2002). Observed and perceived parental overprotection in relation to psychosocial adjustment in preadolescents with a physical disability: The mediational role of behavioral autonomy. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, *70*(1), 96-110.

- Huang, Y., Kotov, R., de Girolamo, G., Preti, A., Angermeyer, M., Benjet, C., ... Kessler, R. C. (2018). DSM-IV personality disorders in the WHO World Mental Health Surveys. *British Journal of Psychiatry*, *195*(1), 46-53.
- Huppert, F. A., Abbott, R. A., Ploubidis, G. B., Richards, M., & Kuh, D. (2009). Parental practices predict psychological well-being in midlife: life-course associations among women in the 1946 British birth cohort. *Psychological Medicine*, *40*(9), 1507-1518.
- Incerti, C. C., Argento, O., Pisani, V., Mannu, R., Magistrale, G., Battista, G. D., ... Nocentini, U. (2015). A Preliminary Investigation of Abnormal Personality Traits in MS Using the MCMI-III. *Applied Neuropsychology: Adult*, *22*(6), 452-458.
- Kunisato, Y., Okamoto, Y., Okada, G., Aoyama, S., Nishiyama, Y., Onoda, K., & Yamawaki, S. (2011). Personality traits and the amplitude of spontaneous low-frequency oscillations during resting state. *Neuroscience Letters*, *492*(2), 109-113.
- Laforce, R., Buteau, J. P., Bouchard, J.-P., Rouleau, G. A., Bouchard, R. W., & Dupré, N. (2010). Cognitive Impairment in ARCA-1, a Newly Discovered Pure Cerebellar Ataxia Syndrome. *The Cerebellum*, *9*(3), 443-453.
- Lagarde, J., Hantkie, O., Hajjioui, A., & Yelnik, A. (2009). Neuropsychological disorders induced by cerebellar damage. *Annals of Physical of Rehabilitation Medicine*, *52*, 360-370.
- Lecrubier, Y., Sheehan, D. V., Weiller, E., Amorim, P., Bonora, I., Harnett, K., ... Dunbar, G. C. (1997). The Mini International Neuropsychiatric Interview (MINI). A short diagnostic structured interview: reliability and validity according to the CIDI. *European Psychiatry*, *12*, 224-231.
- Leroi, I., O'Hearn, E., Marsh, L., Lyketsos, C. G., Rosenblatt, A., Ross, C. A., ... Margolis, R. L. (2002). Psychopathology in Patients With Degenerative Cerebellar Diseases: A Comparison to Huntington's Disease. *American Journal of Psychiatry*, *159*(8), 1306-1314.
- Lévesque, K. (2004). *Relation entre les troubles affectifs et les difficultés scloraires chez les jeunes atteints d'Ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay et ayant un quotient intellectuel normal.* (M. A.). Université du Québec à Chicoutimi, QC.

- Lo, R. Y., Figueroa, K. P., Pulst, S. M., Perlman, S., Wilmot, G., Gomez, C., ... Kuo, S.-H. (2016). Depression and clinical progression in spinocerebellar ataxias. *Parkinsonism & related disorders*, 22, 87-92.
- Lopes, P. N., Salovey, P., Côté, S., & Beer, M. (2005). Emotion Regulation Abilities and the Quality of Social Interaction. *Emotion*, 5(1), 113-118.
- Lynam, D. R., & Widiger, T. A. (2001). Using the Five-Factor Model to Represent the DSM-IV Personality Disorders: An Expert Consensus Approach. *Journal of Abnormal Psychology*, 110(3), 401-412.
- Mantovan, M. C., Martinuzzi, A., Squarzanti, F., Bolla, A., Silvestri, I., Liessi, G., ... Angelini, C. (2006). Exploring mental status in Friedreich's ataxia: a combined neuropsychological, behavioral and neuroimaging study. *European Journal of Neurology*, 13, 827-835.
- Martina, M.-H., Bouchard, J.-P., Sylvain, M., St-Onge, O., & Truchon, S. (2007). Antosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay: a report of MR imaging in 5 patients. *American journal of neuroradiology*, 28(8), 1606-1608.
- McCrae, R. R. (1996). Social consequences of experiential openness. *Psychological Bulletin*, 120(3), 323-337.
- McCrae, R. R., & Costa, P. T. (2004). A contemplated version of the NEO Five-Factor Inventory. *Personality and Individual Differences*, 36, 587-596.
- McCrae, R. R., & Costa, P. T. (2010). *NEO Inventories for the NEO personality Inventory-3, NEO Five-Factor Inventory-3, NEO personality-Revised*. Odessa, FL: PAR.
- Mignarri, A., Tessa, A., Carluccio, M. A., Rufa, A., Storti, E., Bonelli, G., ... Dotti, M. T. (2014). Cerebellum and neuropsychiatric disorders: insights from ARSACS. *Neurological Sciences*, 35(1), 95-97.
- Millon, T., Millon, C., Roger, D., & Grossman, S. (2006). *Millon Clinical Multiaxial Inventory-III Manual* (4 éd.). New-York, NY: NCS Pearson.
- Minier, L., Lignier, B., Bouvet, C., Gallais, B., & Camart, N. (2018). A Review of Psychopathology Features, Personality, and Coping in Myotonic Dystrophy Type 1. *Journal of neuromuscular diseases*, 5(3), 279-294.
- Morriss, R., Yang, M., Chopra, A., Bentall, R., Paykel, E., & Scott, J. (2013). Differential effects of depression and mania symptoms on social adjustment: prospective study in bipolar disorder. *Bipolar Disorders*, 15(1), 80-91.

- Newton-Howes, G. (2014). The impact of mental state disorder and personality on social functioning in patients engaged in community mental health care. *Australasian Psychiatry*, 22(1), 19-22.
- Ninot, G. (2014). Définir la notion d'appropriation d'une maladie chronique. *Blog en santé*, L22.
- Ouyang, Y., Segers, K., Bouquiaux, O., Wang, F. C., Janin, N., Andris, C., ... Takiyama, Y. (2008). Novel SACS mutation in a Belgian family with sascin-related ataxia. *Journal of the Neurological Sciences*, 264, 73-76.
- Pedroso, J. L., Braga-Neto, P., Abrahão, A., Rivero, R. L. M., Abdalla, C., Abdala, N., & Barsottini, O. G. P. (2011). Autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay (ARSACS): typical clinical and neuroimaging features in a Brazilian family. *Arquivos de neuro-psiquiatria*, 69(2B), 288-291.
- Peric, S., Sreckov, M., Basta, I., Lavrnica, D., Vujnic, M., Marjanovic, I., & Rakocevic Stojanovic, V. (2014). Dependent and paranoid personality patterns in myotonic dystrophy type 1. *Acta Neurologica Scandinavica*, 129(4), 219-225.
- Piccininni, M., Falsini, C., & Pizzi, A. (2004). Quality of life in hereditary neuromuscular diseases. *Acta Neurologica Scandinavica*, 109(2), 113-119.
- Pollock, N. C., McCabe, G. A., Southard, A. C., & Zeigler-Hill, V. (2016). Pathological personality traits and emotion regulation difficulties. *Personality and Individual Differences*, 95, 168-177.
- Prodi, E., Grisoli, M., Panzeri, M., Minati, L., Fattori, F., Erbetta, A., ... Ciano, C. (2013). Supratentorial and pontine MRI abnormalities characterize recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay. A comprehensive study of an Italian series. *European Journal of Neurology*, 20(1), 138-146.
- Rahbek, J., Werge, B., Madsen, A., Marquardt, J., Steffensen, B. F., & Jeppesen, J. (2005). Adult life with Duchenne muscular dystrophy: Observations among an emerging and unforeseen patient population. *Pediatric Rehabilitation*, 8(1), 17-28.
- Remoussenard, C., & Ansiau, D. (2013). Bien-être émotionnel au travail et changement organisationnel. *Perspectives Interdisciplinaires sur le Travail et la Santé*, 15(1).

- Reti, I. M., Samuels, J. F., Eaton, W. W., Bienvenu Iii, O. J., Costa Jr, P. T., & Nestadt, G. (2002). Influences of parenting on normal personality traits. *Psychiatry Research, 111*(1), 55-64.
- Richter, A., Ozugul, R. K., Poisson, V. C., & Topaloglu, H. (2004). Private SACS mutations in autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix–Saguenay (ARSACS) families from Turkey. *Neurogenetics, 5*, 165-170.
- Richter, A., Rioux, J. D., Bouchard, J. P., Mercier, J., Mathieu, J., Ge, B., ... Morgan, K. (1999). Location score and haplotype analyses of the locus for autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay, in chromosome region 13q11. *American Journal of Human Genetics, 64*, 768-775.
- Rolland, J.-P. (2013). *L'évaluation de la personnalité: Le modèle en cinq facteurs*. Bruxelles, BEL: Mardaga.
- Roubaud, F. (2012). *Théorie de l'esprit et troubles de la communication dans la schizophrénie* (Mémoire inédit). Université de Nice, France.
- Sabourin, S., & Lussier, Y. (1992). *Traduction canadienne-française de L'inventaire de personnalité NEO-FFI*. (document inédit). Université Laval, QC.
- Sánchez-López, C. R., Perestelo-Pérez, L., Escobar, A., López-Bastida, J., & Serrano-Aguilar, P. (2017). Health-related quality of life in patients with spinocerebellar ataxia. *Neurología, 32*(3), 143-151.
- Saulsman, L. M., & Page, A. C. (2004). The five-factor model and personality disorder empirical literature: A meta-analytic review. *Clinical psychology review, 23*, 1055-1085.
- Schmahmann, J. D. (2004). Disorders of the Cerebellum: Ataxia, Dysmetria of Thought, and the Cerebellar Cognitive Affective Syndrome. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences, 16*, 367-378.
- Schmahmann, J. D., & Sherman, J. C. (1998). The cerebellar cognitive affective syndrome. *Brain, 121*, 561-579.
- Schmahmann, J. D., Weilburg, J. B., & Sherman, J. C. (2007). The neuropsychiatry of the cerebellum - insights from the clinic. *Cerebellum, 6*(3), 254-267.
- Schmitz-Hübsch, T., Coudert, M., Giunti, P., Globas, C., Baliko, L., Fancellu, R., ... Klockgether, T. (2010). Self-rated health status in spinocerebellar ataxia—Results from a European multicenter study. *Movement Disorders, 25*(5), 587-595.

- Scullion, L. (2015). *L'expérience des parents dont l'enfant a reçu un diagnostic d'ataxie récessive spatique de Charlevois-Saguenay* (Essai doctoral inédit). Université du Québec à Chicoutimi, QC.
- Segrin, C., Woszidlo, A., Givertz, M., & Montgomery, N. (2013). Parent and Child Traits Associated with Overparenting. *Journal of Social and Clinical Psychology, 32*(6), 569-595.
- Sheehan, D. V., Lecrubier, Y., Sheehan, K. H., Amorim, P., Janavs, J., Weiller, E., ... Dunbar, G. C. (1998). The Mini-International Neuropsychiatric Interview (M.I.N.I.): the development and validation of a structured diagnostic psychiatric interview for DSM-IV and ICD-10. *Journal of Clinical Psychiatry, 59*, 22-33.
- Sistiaga, A., Urreta, I., Jodar, M., Cobo, A. M., Emparanza, J., Otaegui, D., ... López de Munain, A. (2009). Cognitive/personality pattern and triplet expansion size in adult myotonic dystrophy type 1 (DM1): CTG repeats, cognition and personality in DM1. *Psychological Medicine, 40*(3), 487-495.
- Statistique Canada. (2011). *Enquête nationale auprès des ménages; nombre et proportion de la population âgée de 25 à 64 ans selon le plus haut niveau de scolarité atteint*. Canada: Statistique Canada Repéré à <https://www12.statcan.gc.ca/nhs-enm/2011/as-sa/99-012-x/2011001/tbl/tbl01-fra.cfm>
- Statistique Canada. (2016). *Recensement de 2016; Répartition de la population de 15 ans et plus selon la situation conjugale, le groupe d'âge et le sexe*. Québec: Institut de la statistique du Québec Repéré à http://www.stat.gouv.qc.ca/statistiques/population-demographie/familles-menages/202_2016.htm
- Steinmetz, -. P., Loare, E., & Houssemand, C. (2011). Rigidity of Attitudes and Behaviors: A Study on the Validity of the Concept. *Individual Differences Research, 9*(2), 84-106.
- Stoodley, C. J., & Schmahmann, J. D. (2010). Evidence for topographic organization in the cerebellum of motor control versus cognitive and affective processing. *Cortex, 46*, 831-844.
- Strack, S., & Millon, T. (2007). Contributions to the dimensional assessment of personality disorders using Millon's model and the Millon Clinical Multiaxial Inventory (MCMI-III). *Journal of Personality Assessment, 89*, 56-69.

- Sutin, A. R., Zonderman, A. B., Ferrucci, L., & Terracciano, A. (2013). Personality Traits and Chronic Disease: Implications for Adult Personality Development. *The Journals of Gerontology*, 68(6), 912-920.
- Synofzik, M., Soehn, A. S., Gburek-Augustat, J., Schicks, J., Karle, K. N., Schüle, R., ... Schöls, L. (2013). Autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix Saguenay (ARSACS): expanding the genetic, clinical and imaging spectrum. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 8(1), 1-13.
- Takado, Y., Hara, K., Shimohata, T., Tokiguchi, S., Onodera, O., & Nishizawa, M. (2007). New mutation in the non-gigantic exon of SACS in Japanese siblings. *Movement Disorders*, 22, 748-749.
- Takiyama, Y. (2006). Autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay. *Neuropathology*, 26, 368-375.
- Taylor, L., Wicks, P., Leigh, P. N., & Goldstein, L. H. (2010). Prevalence of depression in amyotrophic lateral sclerosis and other motor disorders. *European Journal Of Neurology*, 17(8), 1047-1053.
- Tremblay, M., Laberge, L., Maltais, D., Durand, M.-J., Chouinard, M.-C., & Gagnon, C. (2014). *Trajectoires d'emploi des personnes atteintes d'ataxie récessive spastique de Charlevoix- Saguenay (ARSCS) : étude exploratoire*.
- Umphred, D. A., Lazaro, R. T., Roller, M., & Burton, G. (2013). *Umphred's Neurological rehabilitation*. Missouri, US: Elsevier Health Sciences.
- Verhoeven, W. M., Egger, J. I., Ahmed, A. I., Kremer, B. P., Vermeer, S., & Van De Warrenburg, B. P. (2012). Cerebellar cognitive affective syndrome and autosomal recessive spastic ataxia of charlevoix-saguenay: a report of two male sibs. *Psychopathology*, 45, 193-199.
- Villanueva, R. (2012). The cerebellum and neuropsychiatric disorders. *Psychiatry research*, 198, 527-532.
- Vogel, A. P., Rommel, N., Oettinger, A., Stoll, L. H., Kraus, E.-M., Gagnon, C., ... Synofzik, M. (2018). Coordination and timing deficits in speech and swallowing in autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix–Saguenay (ARSACS). *Journal of Neurology*, 265(9), 2060-2070.
- Weissman, M., & Bothwell, S. (1976). Assessment of social adjustment by patient self-report. *Archives of General Psychiatry*, 33, 1111-1115.

- Weissman, M., & MHS Staff. (1999). *Social adjustment scale-self report (SAS-SR): user's manual*. North Tonawanda, NY: Multi-Health Systems (MHS).
- Weissman, M., Olfson, M., Gameroff, M. J., Feder, A., & Fuentes, M. (2001). A comparison of three scales for assessing social functioning in primary care. *American Journal of Psychiatry*, *158*, 460-466.
- Weissman, M., Prusoff, B. A., Thompson, W. D., Harding, P. S., & Myers, J. K. (1978). Social adjustment by self-report in a community sample and in psychiatric outpatients. *The Journal of Nervous and Mental Disease*, *166*(5), 317-326.
- Wolf, U., Rapoport, M. J., & Schweizer, T. A. (2009). Evaluating the Affective Component of the Cerebellar Cognitive Affective Syndrome. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, *21*(3), 245-253.
- Zanello, A., WeberRouget, B., Gex-Fabry, M., Maercker, A., & Guimon, J. (2006). Validation du Questionnaire de fonctionnement social (QFS), un autoquestionnaire mesurant la fréquence et la satisfaction des comportements sociaux d'une population adulte psychiatrique. *L'encéphale*, *32*, 45-59.

Appendice A
Lettre d'approbation éthique

Direction de la recherche
Le 23 janvier 2017

Madame Julie Bouchard, Ph. D. Université du Québec à Chicoutimi 555, boulevard de
l'Université Chicoutimi (Québec) G7H 2B1

**Objet : 2016-043 Description des traits de personnalité, du profil psychologique, de
l'adaptation sociale et de la participation sociale chez des personnes atteintes
d'Ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS)**

Approbation éthique finale

Madame,

Le Comité d'éthique de la recherche du Centre intégré universitaire de santé et de
services sociaux du Saguenay-Lac-Saint-Jean a évalué votre projet de recherche à sa
réunion en comité restreint tenue le 23 janvier 2017. Lors de cette réunion, le comité a
examiné les documents suivants :

- Lettre d'approbation scientifique finale du comité scientifique, datée du 16 janvier
2017.
- Lettre d'appui de Pre Julie Bouchard, datée du 15 décembre 2016.
- Formulaire de demande d'évaluation d'un projet de recherche, signé le 16 décembre
2016.
- Protocole de recherche intitulé « Description des traits de personnalité, du profil
psychologique, de l'adaptation sociale et de la participation sociale chez des
personnes atteintes d'Ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay
(ARSCS) », version reçue le 16 décembre 2016.
- Formulaire d'information et de consentement, version 1 datée du 6 décembre 2016.
- Description des outils par domaine : Traits de personnalité, Symptômes
psychopathologiques, Adaptation sociale, Participation sociale, Stratégies
d'adaptation (coping).
- Politique relative à la gestion des banques de données pour fins de recherche, version
1 datée du 16 décembre 2016.

- Octroi par les Instituts de recherche en santé du Canada, daté du 1er avril 2016.
- Autorisation – Dépôt d’une demande de certification éthique, signé par le Doyen de la recherche et de la création à l’UQAC, le 16 décembre 2016.
- Autorisation – Accès au dossier, signé par Pre Julie Bouchard, le 15 décembre 2016.
- Formulaire d’étude de la convenance institutionnelle, signé le 16 décembre 2016.
D’entrée de jeu, nous vous rappelons que votre projet de recherche a fait l’objet d’une évaluation préliminaire. Lors de cette évaluation préliminaire, nous avons apporté des modifications au formulaire d’information et de consentement et nous avons communiqué avec madame Létourneau pour obtenir des informations supplémentaires. Suite à cette évaluation préliminaire, vous nous avez fait parvenir, les 18 et 19 janvier 2017, la nouvelle version du formulaire d’information et de consentement pour notre évaluation.

Lors de notre réunion, le Comité d’éthique de la recherche du CIUSSS du Saguenay–Lac- Saint-Jean a évalué en comité restreint les aspects éthiques de votre projet de recherche. Étant donné que les commentaires et les modifications avaient déjà été intégrés aux documents et que nous n’avions pas d’autres commentaires à formuler suite à notre réunion, nous avons donc le plaisir de vous informer que votre projet de recherche a été approuvé, à l’unanimité par le Comité.

Les documents que le Comité d’éthique de la recherche du CIUSSS du Saguenay–Lac-Saint-Jean a approuvés et que vous pouvez utiliser pour la réalisation de votre projet sont les suivants :

- Protocole de recherche intitulé « Description des traits de personnalité, du profil psychologique, de l’adaptation sociale et de la participation sociale chez des personnes atteintes d’Ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS) », version reçue le 16 décembre 2016.
- Formulaire d’information et de consentement daté du 23 janvier 2017.
- Description des outils par domaine : Traits de personnalité, Symptômes psychopathologiques, Adaptation sociale, Participation sociale, Stratégies d’adaptation (coping).
- Politique relative à la gestion des banques de données pour fins de recherche, version 1 datée du 16 décembre 2016. Cette approbation éthique est valide pour un an à compter du 23 janvier 2017, date de l’approbation éthique finale. Cette décision peut être suspendue ou révoquée en cas de non-respect de ces exigences. **Un mois** avant la date d’échéance, vous devrez faire une demande de renouvellement auprès du Comité d’éthique de la recherche du CIUSSS du Saguenay–Lac-Saint-

Jean en utilisant le document du Comité prévu à cet effet. Dans le cadre du suivi continu, le Comité vous demande de vous conformer aux exigences suivantes en utilisant les formulaires du Comité prévus à cet effet :

1. De soumettre toute demande de modification au projet de recherche ou à tout document approuvé par le Comité pour la réalisation de votre projet.
2. De soumettre, dès que cela est porté à votre connaissance, tout nouveau renseignement ou toute modification à l'équilibre clinique susceptible d'affecter l'intégrité ou l'éthicité du projet de recherche, d'accroître les risques et les inconvénients pour les participants, de nuire au bon déroulement du projet ou d'avoir une incidence sur le désir d'un participant de continuer à participer au projet.
3. De soumettre, dès que cela est porté à votre connaissance et en lien avec la réalisation de ce projet, tout accident survenu dans votre site.
4. De soumettre, dès que cela est porté à votre connaissance, l'interruption prématurée du projet de recherche, qu'elle soit temporaire ou permanente.
5. De soumettre, dès que cela est porté à votre connaissance, tout problème constaté à la suite d'une activité de surveillance ou de vérification menée par un tiers et susceptible de remettre en question l'intégrité ou l'éthicité du projet de recherche.
6. De soumettre, dès que cela est porté à votre connaissance, toute suspension ou annulation de l'approbation octroyée par un organisme de subvention ou de réglementation.
7. De soumettre, dès que cela est porté à votre connaissance, toute procédure en cours de traitement d'une plainte ou d'une allégation de manquement à l'intégrité ou à l'éthicité ainsi que des résultats de la procédure.
8. De soumettre, toute déviation au projet de recherche susceptible d'augmenter le niveau de risque ou susceptible d'influer sur le bien-être du participant ou d'entacher le consentement du participant.
9. De soumettre une demande de renouvellement annuel de l'approbation du projet de recherche.
10. De soumettre le rapport de la fin du projet de recherche.

Vous pouvez obtenir les formulaires du Comité téléchargeables à partir du site web à l'adresse suivante :

<http://www.cssschicoutimi.qc.ca/LeCSSSC/Lorganisation/Lecomitedethiquedelarecherche/Formulaires/tabid/3945/language/fr-FR/Default.aspx>

Nous vous informons que nous acheminerons l'approbation éthique finale de votre projet à la personne formellement mandatée responsable au CIUSSS du Saguenay–Lac-Saint-Jean pour que vous puissiez obtenir l'autorisation de réaliser votre projet dans les murs de l'établissement.

Nous vous avisons également que vous ne pouvez commencer votre projet avant d'avoir obtenu l'autorisation de la personne formellement mandatée responsable au CIUSSS du Saguenay–Lac-Saint-Jean.

De plus, nous vous rappelons que vous devez conserver pour une période d'au moins un an suivant la fin du projet, un répertoire distinct comprenant les noms, prénoms, coordonnées, date du début et de fin de la participation de chaque sujet de recherche.

Nous vous demandons d'utiliser pour votre projet le numéro de référence suivant 2016-043 pour toute correspondance avec le Comité d'éthique de la recherche.

Nous vous confirmons qu'aucune des personnes qui ont procédé à l'évaluation n'était placée dans une situation de conflit d'intérêts. Le cas échéant, les chercheurs, cochercheurs et autres personnes liées se sont retirés lors des discussions, de la prise de décision et du vote du comité en regard du projet no 2016-043.

Le Comité d'éthique de la recherche du Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux du Saguenay-Lac-Saint-Jean est désigné par le ministre de la Santé et des Services sociaux aux fins de l'application de l'article 21 du Code civil du Québec et suit les règles émises par l'Énoncé de politique des trois conseils et les Bonnes pratiques cliniques telles qu'élaborées par la Conférence internationale sur l'harmonisation (CIH).

Recevez, Madame Bouchard, l'expression de nos sentiments les meilleurs.



Johane de Champlain, vice-présidente substitut Comité d'éthique de la recherche, CIUSSS du SLSJ, Hôpital de Chicoutimi

Appendice B
Formulaire d'information et de consentement

FORMULAIRE D'INFORMATION ET CONSENTEMENT

Participants

Titre du projet :	Description des traits de personnalité, du profil psychologique, de l'adaptation sociale et de la participation sociale chez des personnes atteintes d'Ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS).
Chercheuse responsable du projet :	Julie Bouchard , Ph. D., Professeur en neuropsychologie clinique, Université du Québec à Chicoutimi
Chercheurs :	Benjamin Gallais , Ph. D., Clinique des maladies neuromusculaires, Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires et Université du Québec à Chicoutimi Cynthia Gagnon , erg., Ph. D., Clinique des maladies neuromusculaires, Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires et Université de Sherbrooke
Étudiante :	Geneviève Forgues , Candidate au D.Ps., Université du Québec à Chicoutimi
Organisme subventionnaire	Conseil de recherches en sciences humaines du Canada et Fonds de recherche du professeur Cynthia Gagnon (Projet Prepare)

1. PRÉAMBULE

Nous sollicitons votre participation à un projet de recherche ayant pour but d'explorer les traits de personnalité, le profil psychologique, l'adaptation sociale et la participation sociale des personnes atteintes d'Ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS). Cependant, avant d'accepter de participer à ce projet et de signer ce formulaire d'information et de consentement, veuillez prendre le temps de lire, de comprendre et de considérer attentivement les renseignements qui suivent.

Ce formulaire peut contenir des mots que vous ne comprenez pas. Nous vous invitons à poser toutes les questions que vous jugerez utiles aux chercheuses responsables du projet ou aux autres membres du personnel affectés au projet de recherche et à leur demander de vous expliquer tout mot ou renseignement qui n'est pas clair.

2. NATURE ET OBJECTIFS DU PROJET DE RECHERCHE

Les chercheurs de la Clinique des maladies neuromusculaires (CMNM) du Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux du Saguenay-Lac-Saint-Jean (CIUSSS du SLSJ), Hôpital de Jonquière en collaboration avec leurs collègues du Groupe de recherche interdisciplinaire sur les maladies neuromusculaires (GRIMN) et de l'Université du Québec à Chicoutimi (UQAC) poursuivent une recherche visant à explorer la personnalité, la détresse psychologique et la participation sociale dans l'Ataxie

Récessive Spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS). Les résultats de cette étude permettront une meilleure compréhension du portrait de la maladie en ce qui concerne les aspects psychologiques, tels que la personnalité, l'état émotionnel et la participation sociale.

L'Ataxie Récessive Spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS) est une maladie neurodégénérative héréditaire particulièrement fréquente au Saguenay-Lac St-Jean. Même si les médecins et les autres professionnels de la région en connaissent très bien les principales manifestations physiques et sont en mesure d'accorder aux personnes atteintes les soins appropriés à leur condition, cette étude vise à améliorer l'état des connaissances en regard des atteintes psychologiques possibles de cette pathologie.

Cette étude se déroulera au printemps 2017 et environ 30 personnes atteintes de l'Ataxie Récessive Spastique de Charlevoix-Saguenay et suivies à la Clinique des maladies neuromusculaires du Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux du Saguenay–Lac-Saint-Jean, Hôpital de Jonquière seront recrutées.

3. DÉROULEMENT DU PROJET DE RECHERCHE

Si vous acceptez de prendre part à ce projet de recherche, votre participation consistera en une rencontre d'une durée totale approximative de 2h à la Clinique des maladies neuromusculaires. Cette rencontre sera filmée, mais avec la caméra placée de façon à ne pas filmer votre visage (pour conserver la confidentialité) seulement votre performance (plan de la table et des membres supérieurs). Les vidéos permettront aux chercheurs de faire une vérification après l'évaluation afin de s'assurer que toutes les conditions d'administration ont été respectées par l'assistant de recherche responsable d'effectuer la cueillette de données. Dans certains cas, il est possible que la rencontre ait lieu à votre domicile, mais le lieu priorisé pour la rencontre est la Clinique des maladies neuromusculaires.

3.1 Rencontre d'évaluation à la Clinique des maladies neuromusculaires.

Lors de cette rencontre d'une durée d'environ 2h, une étudiante en psychologie vous fera passer les tests et questionnaires suivants :

- a) Remise, explications et signature du formulaire d'information et de consentement;
- b) Questionnaire d'informations générales et sociodémographiques (âge, sexe, taille, poids, scolarité, etc.);
- c) Passation de tests psychométriques parmi ceux énumérés ci-bas.

Les tests utilisés sont les suivants :

- 1) NEO Five Factor Inventory (NEO-FFI), mesurant 5 facteurs de la personnalité;
- 2) Million clinical multi-axial inventory - III (MCMI-III), mesurant les symptômes psychologiques des troubles de l'humeur et des troubles de la personnalité.;
- 3) Symptoms Checklist–90-R (SCL-90-R), évaluant plusieurs symptômes psychopathologiques;
- 4) Mini-International Neuropsychiatric Interview (MINI), mesurant plusieurs symptômes psychologiques;
- 5) Social Adjustment Scale – Self-report (SAS-R), mesurant l'adaptation sociale;
- 6) Mesure des Habitudes de vie (MHAVIE, version 3.1), évaluant la participation sociale;
- 7) Ways of Coping Checklist (WCC), documentant les stratégies d'adaptation.

3.2 Consultation du dossier médical

Votre dossier médical sera également consulté pour y recueillir des informations relatives à votre état de santé passé et présent ainsi que les résultats d'examen ou test que vous avez passé.

4. COLLABORATION DU PARTICIPANT AU PROJET DE RECHERCHE

Si vous acceptez de participer à ce projet de recherche, vous devrez :

- a) Porter vos lunettes et appareils auditifs si vous avez une prescription à cet effet.
- b) Compléter l'ensemble de l'évaluation psychologique, d'une durée d'environ 2h;

5. CONSTITUTION, CONSERVATION ET ACCÈS AUX DONNÉES

Les données recueillies dans le cadre de ce projet de recherche seront versées dans une banque qui pourrait être utilisée pour d'autres études en lien avec l'Ataxie Récessive Spastique de Charlevoix-Saguenay ou toutes autres maladies neuromusculaires. Ces études devront au préalable être évaluées et approuvées par le Comité d'éthique de la recherche du Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux du Saguenay–Lac-Saint-Jean.

Les données seront conservées de façon sécuritaire à la Clinique des maladies neuromusculaires du CIUSSS du SLSJ, Hôpital de Jonquière. Afin de préserver votre identité ainsi que la confidentialité de vos données, vous ne serez identifié que par un numéro de code. Les données recueillies dans le cadre de ce projet seront conservées pour une période minimale de 25 ans et seront détruites par la suite.

De plus, dans l'éventualité où nous voudrions conserver vos données pour une période excédant les 25 ans pour que d'autres études en lien avec l'Ataxie Récessive Spastique de Charlevoix-Saguenay ou toutes autres maladies neuromusculaires puissent être faites ultérieurement et si vous avez au préalable consenti à cette possibilité, nous demanderons l'approbation du Comité d'éthique de la recherche du Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux du Saguenay–Lac-Saint-Jean pour prolonger la période de conservation.

Seuls les membres de l'équipe de recherche auront accès aux données afin de réaliser l'étude en lien avec les objectifs scientifiques du projet décrits dans le formulaire d'information et de consentement.

6. AVANTAGES ASSOCIÉS AU PROJET DE RECHERCHE

Il se peut que vous retiriez un bénéfice personnel de votre participation à ce projet de recherche, mais on ne peut vous l'assurer. Par ailleurs, les résultats obtenus contribueront à l'avancement des connaissances dans ce domaine.

7. RISQUES ET INCONVÉNIENTS ASSOCIÉS AU PROJET DE RECHERCHE

Il n'y a aucun risque ou inconvénient associé à cette étude si ce n'est le temps requis pour votre participation et vos déplacements.

Il est toutefois possible que vous puissiez ressentir une fatigue physique et mentale temporaire suite aux évaluations réalisées.

Vous pourriez également ressentir une détresse psychologique en répondant à certains tests qui évaluent cet aspect. Au besoin, vous serez dirigé vers un professionnel de la Clinique des maladies neuromusculaires, avec lequel une entente a été prise à cet effet.

8. PARTICIPATION VOLONTAIRE ET POSSIBILITÉ DE RETRAIT

Votre participation à ce projet de recherche est volontaire. Vous êtes donc libre de refuser ou d'y participer. Vous pouvez également vous retirer de ce projet à n'importe quel moment, sans avoir à donner de raisons, en faisant connaître votre décision à la chercheuse responsable du projet ou à l'un des membres du personnel affectés au projet.

Votre décision de ne pas participer à ce projet de recherche ou de vous en retirer n'aura aucune conséquence sur la qualité des soins et des services auxquels vous avez droit ou sur votre relation avec les chercheurs du projet ou les autres intervenants.

La chercheuse responsable du projet de recherche ou le Comité d'éthique de la recherche du Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux du Saguenay–Lac-Saint-Jean peut mettre fin à votre participation, sans votre consentement, si de nouvelles découvertes ou informations indiquent que votre participation au projet n'est plus dans votre intérêt ou s'il existe des raisons administratives d'abandonner le projet.

Si vous vous retirez ou êtes retiré du projet, l'information déjà obtenue dans le cadre de ce projet sera conservée aussi longtemps que nécessaire pour rencontrer les exigences réglementaires.

Toute nouvelle connaissance acquise durant le déroulement du projet qui pourrait affecter votre décision de continuer d'y participer vous sera communiquée sans délai verbalement et par écrit.

9. CONFIDENTIALITÉ

Durant votre participation à ce projet, les chercheurs du projet, Julie Bouchard, Benjmain Gallais et Cynthia Gagnon, ainsi que leur personnel, recueilleront et consigneront dans un dossier de recherche les renseignements vous concernant. Seuls les renseignements nécessaires pour répondre aux objectifs scientifiques de ce projet seront recueillis.

Ces renseignements peuvent comprendre les informations contenues dans votre dossier médical concernant votre état de santé passé et présent, vos habitudes de vie, ainsi que les résultats de tous les questionnaires, tests, examens et procédures que vous aurez à compléter durant ce projet. Votre dossier peut aussi comprendre d'autres renseignements tels que votre nom, sexe, date de naissance et origine ethnique.

Tous les renseignements recueillis demeureront strictement confidentiels dans les limites prévues par la loi. Afin de préserver votre identité et la confidentialité des renseignements, vous ne serez identifié que par un numéro de code. La clé du code reliant votre nom à votre dossier de recherche sera conservée sous clé par les chercheuses dans le bureau de la coordonnatrice de recherche à la Clinique des maladies neuromusculaires du CIUSSS du SLSJ, Hôpital de Jonquière.

Les chercheuses du projet utiliseront les données de l'étude à des fins de recherche dans le but de répondre aux objectifs scientifiques du projet décrits dans le formulaire d'information et de consentement. Ces données de recherche seront conservées pendant 25 ans par les chercheuses.

Les données pourront être publiées dans des revues spécialisées ou faire l'objet de discussions scientifiques, mais il ne sera pas possible de vous identifier. Les données du projet pourraient également servir pour d'autres analyses de données reliées au projet ou pour l'élaboration de projets de recherches futurs. Par ailleurs, vos renseignements personnels, tels que votre nom ou vos coordonnées, seront conservés pendant 25 ans après la fin du projet par la chercheuse responsable

du projet et seront détruits par la suite, sauf si vous avez consenti à une période de conservation plus longue.

À des fins de surveillance et de contrôle, votre dossier de recherche pourra être consulté par une personne mandatée par le Comité d'éthique de la recherche du Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux du Saguenay–Lac-Saint-Jean ou par l'établissement ou par une personne mandatée par des organismes publics autorisés. Toutes ces personnes et organismes adhèrent à une politique de confidentialité.

Vous avez le droit de consulter votre dossier de recherche pour vérifier l'exactitude des renseignements recueillis et les faire rectifier au besoin, et ce, aussi longtemps que les chercheurs du projet ou l'établissement détiennent ces informations.

10. INDEMNISATION EN CAS DE PRÉJUDICE ET DROITS DU PARTICIPANT AU PROJET DE RECHERCHE

Si vous deviez subir quelque préjudice que ce soit dû à votre participation au projet de recherche, vous recevrez tous les soins et services requis par votre état de santé, sans frais de votre part.

En acceptant de participer à ce projet, vous ne renoncez à aucun de vos droits ni ne libérez les chercheurs ou l'établissement de leur responsabilité civile et professionnelle.

11. IDENTIFICATION DES PERSONNES-RESSOURCES

Si vous avez des questions concernant le projet de recherche ou si vous éprouvez un problème que vous croyez relié à votre participation au projet de recherche, vous pouvez communiquer avec les personnes suivantes :

Chercheure responsable du projet : Julie Bouchard, Ph. D. au 418-545-5011 poste 5667
(les jours ouvrables)

Coordonnatrice de recherche : Julie Létourneau au 418-695-7700 poste 2827
(les jours ouvrables)

Pour toute question concernant vos droits en tant que participant à ce projet de recherche ou si vous avez des plaintes ou des commentaires à formuler, vous pouvez communiquer avec le commissaire aux plaintes et à la qualité des services du Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux du Saguenay–Lac-Saint-Jean au 418 541-7026 ou sans frais 1-877-662-3963.

12. SURVEILLANCE DES ASPECTS ÉTHIQUES DU PROJET DE RECHERCHE

Le Comité d'éthique de la recherche du Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux du Saguenay–Lac-Saint-Jean a approuvé ce projet de recherche et en assure le suivi. De plus, il approuvera au préalable toute révision et toute modification apportée au formulaire d'information et de consentement et au protocole de recherche. Pour toutes les questions reliées à l'éthique, concernant vos droits ou concernant les conditions dans lesquelles se déroule votre participation à ce projet, vous pouvez communiquer avec la coordonnatrice du comité, Madame Christine Gagnon au 418-541-1234 poste 3294.



CONSENTEMENT

Titre du projet : Description des traits de personnalité, du profil psychologique, de l'adaptation sociale et de la participation sociale chez des personnes atteintes d'Ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSCS).

I. CONSENTEMENT DU PARTICIPANT

J'ai pris connaissance du formulaire d'information et de consentement. Je reconnais qu'on m'a expliqué le projet, qu'on a répondu à mes questions et qu'on m'a laissé le temps voulu pour prendre une décision.

Je consens à participer à ce projet de recherche aux conditions qui y sont énoncées. Une copie signée et datée du présent formulaire d'information et de consentement m'a été remise.

Nom et signature du participant

Date

II. UTILISATION SECONDAIRE ET CONSERVATION DES DONNÉES

1) **Acceptez-vous** que vos données soient utilisées pour la réalisation d'autres études en lien avec l'Ataxie Récessive Spastique de Charlevoix-Saguenay ou toutes autres maladies neuromusculaires pendant la période de conservation prévue, soit 25 ans?

Oui Non

2) **Acceptez-vous** que vos données soient conservées pour une période excédant les 25 ans prévus, sous réserve de l'approbation du Comité d'éthique de la recherche du Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux du Saguenay-Lac-Saint-Jean pour que d'autres études en lien avec l'Ataxie Récessive Spastique de Charlevoix-Saguenay ou toutes autres maladies neuromusculaires puissent être réalisées ultérieurement ?

Oui Non

Nom et signature du participant
Date

CONSENTEMENT (suite)

III. AUTORISATION POUR PHOTOGRAPHIES ET ENREGISTREMENT VIDÉO

- 1) **Acceptez-vous** d'être filmé ou qu'un enregistrement vidéo soit fait de vous lors de votre participation au projet? Cela servira pour des fins d'analyses supplémentaires par les chercheurs. Ces photos ou enregistrements ne seront pas utilisés pour fins de publication ni de façon à ce que vous puissiez être identifié ou reconnu.

Oui Non

Nom et signature du participant
Date

IV. SIGNATURE DE LA PERSONNE QUI A OBTENU LE CONSENTEMENT SI DIFFÉRENT DES CHERCHEURES RESPONSABLES DU PROJET DE RECHERCHE

J'ai expliqué au participant les termes du présent formulaire d'information et de consentement et j'ai répondu aux questions qu'il m'a posées.

Nom et signature de la personne qui obtient le consentement
Date

Formulaire d'information et de consentement approuvé le 15 décembre 2016 par le Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux du Saguenay–Lac-Saint-Jean.

Participants
Version 1 datée du 6 décembre 2016

V. SIGNATURE ET ENGAGEMENT DES CHERCHEURES RESPONSABLES DU PROJET

Je certifie qu'on a expliqué au participant les termes du présent formulaire d'information et de consentement, que l'on a répondu aux questions que le participant avait à cet égard et qu'on lui a clairement indiqué qu'il demeure libre de mettre un terme à sa participation, et ce, sans préjudice.

Je m'engage, avec l'équipe de recherche, à respecter ce qui a été convenu au formulaire d'information et de consentement et à en remettre une copie signée au participant.

Nom et signature de l'une des chercheuses responsables du projet de recherche
Date

Formulaire d'information et de consentement approuvé le 15 décembre 2016 par le Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux du Saguenay–Lac-Saint-Jean.

Participants

Version 1 datée du 6 décembre 2016

Appendice C

Questionnaire sociodémographique – Questionnaire d'informations générales

Description des traits de personnalité et de l'adaptation sociale chez des personnes atteintes d'ataxie récessive spastique de Charlevoix-Saguenay

Date : ____/____/____ jj mm aaaa DDN : ____/____/____ jj mm aaaa	Numéro sujet	Initiales sujet
	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/>
Code de l'évaluateur: <input type="text"/> <input type="text"/>	A1 <input type="checkbox"/> A2 <input type="checkbox"/> A3 <input type="checkbox"/>	

Questionnaire d'informations générales

1. Âge	<input type="text"/> <input type="text"/>																																																				
2. Sexe	1) Masculin <input type="checkbox"/> 2) Féminin <input type="checkbox"/>																																																				
3. Génotype	Confirmation homozygotité <table style="width: 100%; border: none;"> <tr> <td style="width: 80%;"></td> <td>Oui</td> <td><input type="checkbox"/></td> </tr> <tr> <td></td> <td>Non</td> <td><input type="checkbox"/></td> </tr> <tr> <td></td> <td>N/A</td> <td><input type="checkbox"/></td> </tr> </table> Si non Mutation prouvée côté paternel <table style="width: 100%; border: none;"> <tr> <td style="width: 80%;"></td> <td>Oui</td> <td><input type="checkbox"/></td> </tr> <tr> <td></td> <td>Non</td> <td><input type="checkbox"/></td> </tr> </table> Mutation prouvée côté maternel <table style="width: 100%; border: none;"> <tr> <td style="width: 80%;"></td> <td>Oui</td> <td><input type="checkbox"/></td> </tr> <tr> <td></td> <td>Non</td> <td><input type="checkbox"/></td> </tr> </table>		Oui	<input type="checkbox"/>		Non	<input type="checkbox"/>		N/A	<input type="checkbox"/>		Oui	<input type="checkbox"/>		Non	<input type="checkbox"/>		Oui	<input type="checkbox"/>		Non	<input type="checkbox"/>																															
	Oui	<input type="checkbox"/>																																																			
	Non	<input type="checkbox"/>																																																			
	N/A	<input type="checkbox"/>																																																			
	Oui	<input type="checkbox"/>																																																			
	Non	<input type="checkbox"/>																																																			
	Oui	<input type="checkbox"/>																																																			
	Non	<input type="checkbox"/>																																																			
Allèle #1 #2 <table style="width: 100%; border: none;"> <tr> <td style="width: 30%;">8844delT</td> <td style="width: 10%;"><input type="checkbox"/></td> <td style="width: 10%;"><input type="checkbox"/></td> <td style="width: 50%;"></td> </tr> <tr> <td>7504C>T</td> <td><input type="checkbox"/></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td></td> </tr> <tr> <td>4744G>A</td> <td><input type="checkbox"/></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td></td> </tr> <tr> <td>814C>T</td> <td><input type="checkbox"/></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td></td> </tr> <tr> <td>12992G>A</td> <td><input type="checkbox"/></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td></td> </tr> <tr> <td>5836T>C</td> <td><input type="checkbox"/></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td></td> </tr> <tr> <td>236insAfsX</td> <td><input type="checkbox"/></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td></td> </tr> <tr> <td>1190insAfsX</td> <td><input type="checkbox"/></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td></td> </tr> <tr> <td>Large délétion</td> <td><input type="checkbox"/></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td></td> </tr> <tr> <td>Autre :</td> <td><input type="checkbox"/></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td></td> </tr> <tr> <td>_____</td> <td><input type="checkbox"/></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td></td> </tr> <tr> <td>_____</td> <td><input type="checkbox"/></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td></td> </tr> <tr> <td>Inconnu</td> <td><input type="checkbox"/></td> <td><input type="checkbox"/></td> <td></td> </tr> </table>	8844delT	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		7504C>T	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		4744G>A	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		814C>T	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		12992G>A	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		5836T>C	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		236insAfsX	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		1190insAfsX	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		Large délétion	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		Autre :	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		_____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		_____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		Inconnu	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
8844delT	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																																			
7504C>T	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																																			
4744G>A	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																																			
814C>T	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																																			
12992G>A	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																																			
5836T>C	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																																			
236insAfsX	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																																			
1190insAfsX	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																																			
Large délétion	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																																			
Autre :	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																																			
_____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																																			
_____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																																			
Inconnu	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>																																																			
4. Taille	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> cm																																																				
5. Poids	<input type="text"/> <input type="text"/> <input type="text"/> kg																																																				
6. a) Niveau de mobilité intérieure :	1) Marche sans aide 2) Marche avec canne ou déambulateur 3) Utilisation d'un fauteuil roulant <input type="checkbox"/> 4) Quadriporteur																																																				
b) Niveau de mobilité extérieure :	1) Marche sans aide 2) Marche avec canne ou déambulateur 3) Utilisation d'un fauteuil roulant <input type="checkbox"/> 4) Quadriporteur																																																				

7. Niveau d'autonomie :	1) Autonome 2) Avec assistance partielle 3) Avec assistance complète <input type="checkbox"/>
8. Actuellement, comparativement aux autres personnes de votre âge, estimez-vous que votre santé physique est :	1) Excellente 2) Bonne 3) Passable 4) Mauvaise <input type="checkbox"/>
9. Milieu de vie :	1) Seul 2) Autre personne 3) Avec service 4) Centre d'hébergement <input type="checkbox"/>
10. Quelle est votre occupation actuelle : _____ _____	1) Au travail à temps plein 2) Au travail à temps partiel 3) Aux études 4) Au foyer (tenir maison) 5) Ne travaille pas pour des raisons de santé 6) À la retraite 7) Au chômage (assurance-emploi) 8) Autre <input type="checkbox"/>
11. Quelle est le plus haut niveau de scolarité que vous ayez complété?	0) Aucune scolarité ou uniquement l'école maternelle 1) Première année 2) Deuxième année 3) Troisième année 4) Quatrième année 5) Cinquième année 6) Sixième année 7) Septième année 8) Huitième année ou secondaire I 9) Neuvième année ou secondaire II 10) Dixième année ou secondaire III 11) Onzième année ou secondaire IV 12) Douzième année ou secondaire V 13) Études partielles dans un cégep, une école de métiers ou un collège commercial privé, un institut technique, une école de sciences infirmières, une école normale 14) Diplôme ou certificat d'étude d'un programme technique au cégep, d'une école de métiers, d'un collège commercial privé, d'un institut technique, d'une école normale 15) Études partielles à l'université 16) Certificat universitaire de premier cycle 17) Baccalauréat acquis 18) Diplôme en médecine, en art dentaire, en médecine vétérinaire, en optométrie ou en chiropraxie acquis 19) Certificat universitaire de deuxième cycle acquis 20) Maîtrise acquise 21) Doctorat acquis <input type="checkbox"/>

12. Profil du ménage	1) Personne vivant seule 2) Couple sans enfant 3) Famille monoparentale 4) Couple avec enfant(s) issu(s) de l'union actuelle des conjoints seulement 5) Couple avec enfant(s) issu(s) de l'union actuelle des conjoints et avec enfant(s) issu(s) de l'union précédente de l'un ou l'autre des conjoints 6) Couple avec enfant(s) issu(s) de l'union précédente de l'un ou l'autre des conjoints et sans enfant issu de l'union actuelle des conjoints	<input type="checkbox"/>
13. Type de résidence	1) Maison individuelle 2) Maison jumelée (duplex) 3) Bloc appartement de moins de 6 logements 4) Bloc appartement de 6 logements et plus 5) Autre : _____	<input type="checkbox"/>
14. Raison principale de <i>l'abandon ou du retrait du projet de recherche</i> :	1) Perte d'intérêt 2) Déménagement 3) Décès 4) Autre (Précisez)	<input type="checkbox"/>
15. Raison principale de <i>refus de participer</i> au projet de recherche : _____ _____ Acceptation de répondre aux questions du questionnaire d'informations générales	1) Sans intérêt 2) Pas de disponibilité 3) Travaille 4) Refuse de répondre 5) Autre (Précisez)	<input type="checkbox"/>
16. Raison principale de <i>l'exclusion de participer</i> au projet de recherche :	<input type="checkbox"/> Exclus Raison : _____ _____	

À compléter uniquement si la personne refuse de participer mais accepte de répondre au questionnaire d'informations générales

Note de l'infirmière qui effectue le contact avec le participant pour documenter son acceptation de répondre au questionnaire d'informations générales lorsqu'il refuse de participer au projet :

Signature de l'infirmière

Date

Appendice D

Tableau 11 : Échelles des troubles de la personnalité et des syndromes cliniques du
MCMI-III

Échelles des troubles de la personnalité et des syndromes cliniques du MCMI-III

Échelles de validité	
X. Dévoilement de soi	Indique la tendance à être franc et à se dévoiler ou à être réticent et secret.
Y. Désirabilité sociale	Indique dans quelle mesure les réponses ont pu être affectées par le désir de se présenter socialement et moralement attrayant et émotionnellement stable.
Z. Dévalorisation de soi	Indique dans quelle mesure les réponses ont pu être affectées par une tendance à dévaluer et déprécier sa personne.
Patrons cliniques de la personnalité	
1. Schizoïde	Individus caractérisés par un manque de désir et une incapacité à ressentir du plaisir ou de la douleur. Tendances à être apathiques, distants et asociaux. Besoins affectueux et émotionnels minimes. Adoptent une position d'observateurs passifs, détachés des relations humaines.
2A. Évitante	Éprouvent un désir de relations, mais les évitent en raison d'anticipations anxieuses d'expériences sociales douloureuses et humiliantes. Sentiment de rejet qui mène à l'évitement des situations sociales.
2B. Dépressive	Individus démontrant une incapacité à ressentir du plaisir, éprouvent une tristesse permanente même en l'absence de dépression clinique. Pessimistes, passifs, préoccupés par les événements négatifs. Souvent accompagné d'une faible estime de soi.
3. Dépendante	Individus manquant généralement d'autonomie et d'initiative. Tendance à s'appuyer sur les autres pour prendre des décisions à leur place. Besoin des autres pour ressentir une sécurité affective et matérielle. Individus passifs, soumis et se sentant inadéquats.
4. Histrionique	Individus présentant un fort besoin de plaire à autrui et d'être au centre de l'attention. Ils utilisent la séduction et la manipulation dans leur quête d'attention constante. Personnalité caractérisée par une labilité émotionnelle.
5. Narcissique	Individus égocentriques, arrogants et égoïstes. S'attendent à ce qu'autrui les reconnaisse pour des qualités spéciales et exigent admiration constante. Tendance à exploiter les relations sociales pour le gain personnel.
6A. Antisociale	Individus irresponsables, impulsifs, vengeurs et indépendants. Présence de colère, de comportements hostiles et tente de contrôler/exploiter l'environnement. Présence de comportements criminels.
6B. Sadique	Individus adoptant un comportement hostile, agressif et abusif. En

(agressive)	quête de domination, ils aiment humilier autrui.
7. Compulsive	Individus présentant des comportements rigides, stricts, consciencieux, organisés, efficaces et perfectionnistes.
8A. Négative (passive-agressive)	Individus mécontents, argumentatifs, irritables, oppositionnels et négatifs. Entretiennent généralement des relations interpersonnelles problématiques (famille, amis, collègues). Présentent des difficultés dans leur relation avec l'autorité.
8B. Masochiste (auto-destruction)	Individus qui semblent s'engager dans des comportements qui font que les autres profitent et abusent d'eux.
Désordres/pathologies sévères de la personnalité	
S. Schizotypique	Personnalité caractérisée par la présence d'un malaise interne généralisé dans les relations menant à un isolement social. Individus socialement détachés, qui apparaissent aux autres comme étant excentriques et bizarres. Présence de dysfonctionnements cognitifs et interpersonnels.
C. Borderline	Individus caractérisés par une intensité, une instabilité et une labilité émotionnelle. Présence de comportements impulsifs et autodestructeurs. Peur intense de l'abandon.
P. Paranoïde	Individus attribuant des intentions malveillantes à autrui sans fondement; pensent que les autres veulent les contrôler et les influencer. Ils sont habituellement méfiants, hostiles, colériques.
Syndromes cliniques modérés	
A. Anxiété	Individus typiquement tendus, indécis, agités et ayant tendance à vivre divers types d'inconforts physiques (sensation d'étouffement, transpiration, douleurs musculaires, nausées, etc.). Inquiétudes et appréhensions face à l'avenir, hypersensibilité à l'environnement. Nervosité et susceptibilité généralisées.
H. Somatique	Les affects sont réprimés et exprimés par voies somatiques diverses (fatigue, faiblesse, douleurs musculaires, etc). Exagération des sensations physiques.
N. Bipolaire (maniaque)	Dérèglement de l'humeur marqué par des épisodes intenses d'euphorie, d'exaltation, d'hyperactivité et d'augmentation de l'estime de soi. Présence d'un discours rapide, de fuite dans les idées et d'une labilité émotionnelle.
D. Dysthymie	L'individu ressent du découragement ou de la culpabilité depuis de nombreuses années. Capacité à réaliser les activités quotidiennes généralement conservées. Présence d'apathie et d'une faible estime de soi. Lors des épisodes de découragement plus marqués, présence d'idéations suicidaires, d'une perspective pessimiste de l'avenir, d'isolement social, diminution ou augmentation de l'appétit, fatigue chronique, diminution de la concentration, une diminution marquée en regard des activités plaisantes.

B. Dépendance à l'alcool	L'individu présente des antécédents d'alcoolisme et a tenté de surmonter son problème de consommation, mais sans succès. La consommation d'alcool crée des difficultés familiales et professionnelles.
T. Dépendance aux drogues	L'individu présente des antécédents de consommation abusive de drogue. Éprouve des difficultés à diminuer sa consommation. Incapacité à gérer les conséquences personnelles engendrées par sa consommation.
R. Syndrome de stress post-traumatique	Individu ayant été impliqué dans un événement dans lequel leur vie a été menacée et où une peur intense a été ressentie. L'individu est envahi par les images et les émotions traumatiques. Présence de cauchemars qui réactivent le vécu émotif traumatique. Présence de symptômes anxieux et d'évitement.
Syndromes cliniques sévères	
SS. Trouble de la pensée	L'individu présente des problèmes émotionnels et comportementaux pouvant être reliés à un trouble schizophrénique, schizophréniforme ou à un épisode psychotique bref. Fausse idée de soi-même, paranoïa, hallucinations visuelles ou auditives, pensées/discours déconnectés de la réalité et affects non concordants avec les situations.
CC. Dépression majeure	Incapacité à réaliser les activités de la vie quotidienne en raison de symptômes dépressifs sévères (tristesse, culpabilité, irritabilité, idées suicidaires, perte d'espoir envers le futur). Il peut y avoir présence d'un ralentissement ou d'une agitation motrice, d'une diminution ou d'une augmentation de l'appétit, de la fatigue, perte ou gain de poids, insomnie, difficulté de concentration.
PP. Trouble délirant	Présence de paranoïa (délire de persécution, jalousie), de comportement grandiose et d'attitude parfois agressive. Présence de pensées perturbées et d'idées de référence. Humeur généralement hostile. Présence de suspicion, de méfiance et de vigilance face à une éventuelle trahison.

Note. (Millon et al., 2006)