



HAL
open science

Evaluation de la personnalité, du coping et de la régulation émotionnelle de patients atteints de Dystrophie Myotonique de type 1 (DM1)

Lisa Minier

► **To cite this version:**

Lisa Minier. Evaluation de la personnalité, du coping et de la régulation émotionnelle de patients atteints de Dystrophie Myotonique de type 1 (DM1). Psychologie. Université de Nanterre - Paris X, 2019. Français. NNT : 2019PA100112 . tel-03505900

HAL Id: tel-03505900

<https://theses.hal.science/tel-03505900v1>

Submitted on 1 Jan 2022

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Membre de l'université Paris Lumières

Lisa Minier

**Evaluation de la personnalité, du *coping* et de la
régulation émotionnelle de patients atteints de
Dystrophie Myotonique de type 1 (DM1)**

Thèse présentée et soutenue publiquement le 25/11/2019

en vue de l'obtention du doctorat de Psychologie

de l'Université Paris Nanterre

sous la direction du Prof. Cyrille Bouvet (Université Paris Nanterre)

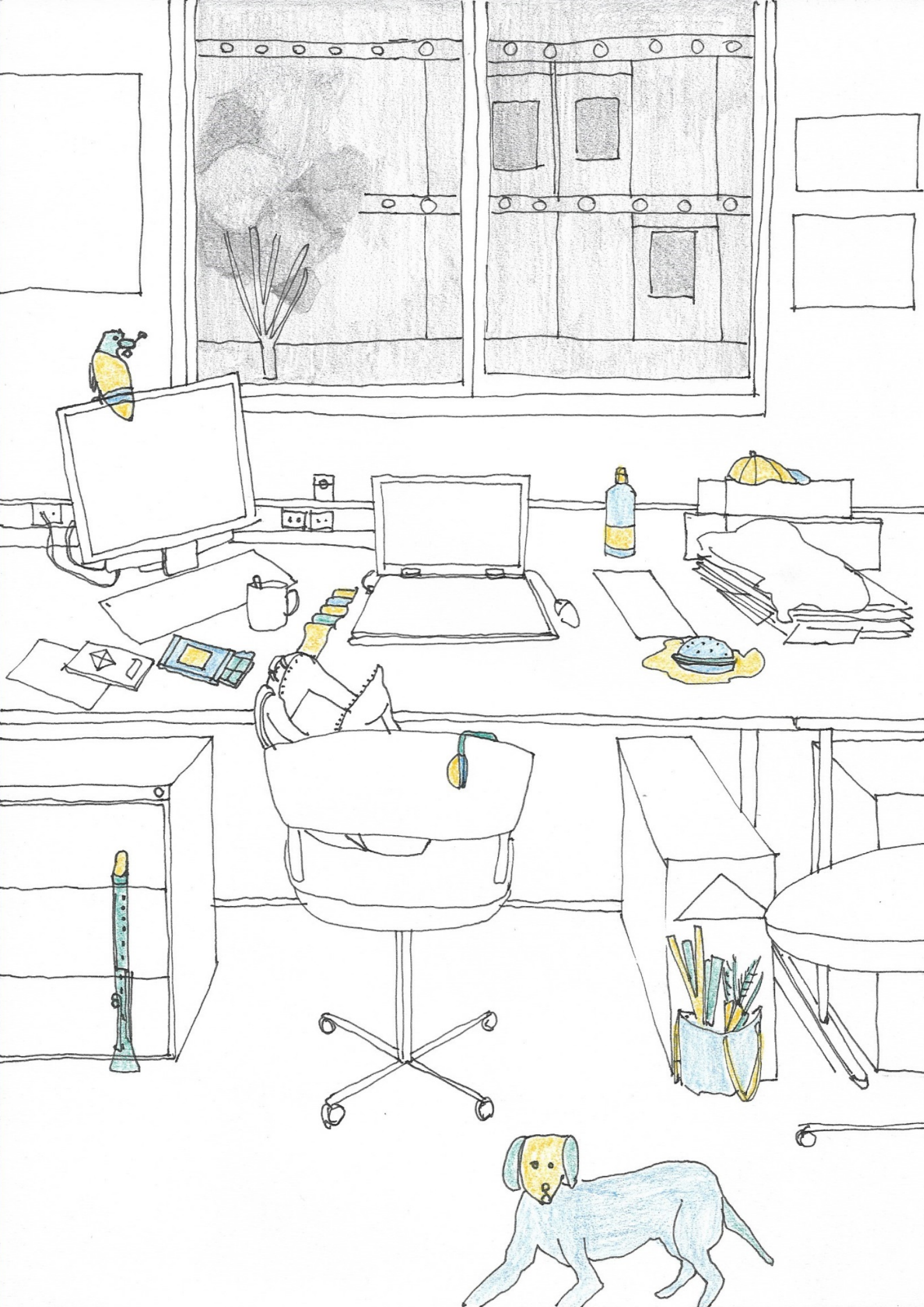
et de Mme Nathalie Camart (codirectrice)

Jury :

Rapporteuse :	Mme Catherine Bungener	Professeure, Université Paris Descartes, France
Rapporteur :	M. Christian Réveillère	Professeur, Université de Tours, France
Membre du jury :	M. Luc Laberge	Associate Professor, Université du Québec à Chicoutimi, Québec
Directeur de thèse :	M. Cyrille Bouvet	Professeur, Université Paris Nanterre, France
Co-directrice de thèse :	Mme Nathalie Camart	Maître de conférences, Université Paris Nanterre, France
Invité :	M. Baptiste Lignier	Maître de conférences, Université de Bourgogne Franche-Comté, France
Invité :	M. Benjamin Gallais	Chercheur, ECOBES - Recherche et transfert, Cégep de Jonquière, Québec

*« Je voudrais conclure par deux remarques :
Faire une thèse est un travail divertissant, et
« dans une thèse comme dans l'cochon, tout est bon »
– il n'y a rien à jeter. »
Umberto Eco, 1977¹*

¹ Citation issue de *Comment écrire sa thèse* (2018, p.323), traduit de l'italien par Laurent Cantagrel.



Remerciements

Je tiens en premier lieu à remercier mes co-directeurs, le Pr. Cyrille Bouvet et Mme Nathalie Camart, pour leur encadrement, leurs conseils et leur bienveillance. Merci Cyrille de m'avoir poussée vers la recherche dès mes années de master et d'avoir cru en mes projets. Merci Nathalie d'avoir accepté de co-encadrer ma thèse.

J'ai eu la chance d'avoir également été suivie dans mon travail par un comité scientifique, constitué de MM. Baptiste Lignier et Benjamin Gallais. Baptiste, je ne te remercierai jamais assez pour tout ce que tu m'as appris autant en recherche qu'en clinique durant toutes ces années. Merci Benjamin pour ta précieuse expertise de la DM1 et pour ta bienveillance matinale depuis le Québec.

Cette étude n'aurait pas eu lieu sans l'aide de l'équipe du Dr. Guillaume Bassez qui m'a permis de mettre en place ma recherche au sein de son service. Merci au Dr. Karolina Hankiewivz, à Mme Pascale Chevalier et à Mme Stéphanie Delmas, mon *optimistic team*.

Je remercie également tous les patients qui ont accepté de participer à mon étude pour leur enthousiasme pour la recherche et leur volonté de voir évoluer leur prise en charge.

Je remercie chaleureusement les membres du jury, M. Luc Laberge, le Pr. Catherine Bungener et le Pr. Christian Réveillère qui me font l'honneur de relire, de commenter et de critiquer mon travail.

Merci à mes collègues doctorants de la salle C14 de l'Université Paris Nanterre : Nicolas, Amélie, Valérie, Pauline, Ebru, Clément, Simon, Désirée, Elodie, Lamia, Hassan, Tlidja, et bien sûr notre mascotte : Massai. Merci à vous pour votre soutien quotidien autour de nombreux cafés et tablettes de chocolat.

Merci à Alexandra Elbakyan, Robin des bois numérique, à qui je dédie ma partie théorique.

Je remercie également tous mes amis qui m'ont fait prendre l'air un temps hors de ma thèse. Merci à ma famille pour son soutien sans faille et notamment à ma mère pour ses – nombreuses – relectures. Je n'oublie pas mes relecteurs anglophones officiels : Paul et Yannick. Merci pour votre curiosité pour mon travail et vos précieuses corrections.

Enfin, merci Bastien pour ton soutien durant ces années, ton amour et tes illustrations. Et merci Mourik, mon chat, ma raison de me lever –si tôt– le matin.

Résumé :

Parmi les nombreuses atteintes de la Dystrophie Myotonique de type 1 (DM1), celles du Système Nerveux Central (SNC) induisent des perturbations psychiques et comportementales comme notamment de l'émoussement affectif, de l'apathie, de l'hypersomnolence, de la fatigue, un déficit de cognition sociale et un déficit de théorie de l'esprit. Les patients présentent également des difficultés à reconnaître les expressions faciales relatives aux émotions négatives (telles que la colère, le dégoût et la peur) chez autrui. Au vu de ces divers symptômes, il nous a paru pertinent d'évaluer les traits de personnalité, le *coping* et la régulation émotionnelle des patients atteints de DM1. Ces aspects n'ayant été par ailleurs que peu étudiés dans cette population. Notre personnalité influence la façon dont nous percevons le monde, dont nous ressentons les choses et dont nous nous comportons. Etudier la personnalité de ces patients permet de comprendre leur fonctionnement psychologique le plus habituel. Par l'étude du *coping* , nous souhaitons apporter des éléments de compréhension sur la manière dont les patients font face à cette maladie aux conséquences multiples et à l'évolution progressive et imprévisible. Enfin, l'étude de la régulation émotionnelle, apporte une intelligibilité sur la manière dont les patients gèrent leurs émotions aussi bien négatives que positives. *In fine*, il s'agissait de proposer, à partir de ces éléments, une prise en charge psychothérapeutique adaptée aux besoins des patients atteints de DM1.

Nous avons émis l'hypothèse, en lien avec les symptômes typiques de la DM1 précédemment évoqués, d'un profil de personnalité spécifique à cette population. Nous pensions que les dimensions « sociales » Extraversion (E) et Agréabilité (A), ainsi que les dimensions Conscience (C) et Ouverture (O) seraient faibles et inversement que la dimension Névrosisme (N) serait élevée chez ces patients. Concernant les stratégies de *coping* et de régulation émotionnelle, nous avons postulé que l'apathie et la fatigue, symptômes typiques de la DM1, constitueraient des obstacles qui limiteraient la mise en place de stratégies aussi bien de *coping* que de régulation émotionnelle.

Nous avons donc évalué la personnalité, le *coping* et la régulation émotionnelle de 60 patients atteints de DM1. Pour les traits de personnalité, nous avons constitué, à partir d'une large base de données française préexistante, un groupe contrôle tout-venants apparié en sexe, en âge et en niveau d'étude.

Concernant la personnalité, le résultat le plus frappant concerne la dimension de personnalité N. Contrairement à ce que nous attendions (des scores élevés du fait de la maladie et de ses répercussions), les patients atteints de DM1 inclus dans notre échantillon obtiennent des scores similaires à ceux de notre groupe contrôle tout-venant. Ce résultat apporte un élément explicatif des taux divergents de dépression rapportés dans la littérature. Les autres traits de personnalité (E, A, C et O) sont émoussés chez les hommes atteints de DM1, en comparaison aux hommes du groupe contrôle. Chez les femmes atteintes de DM1, des cinq dimensions de la personnalité, seule la dimension C est significativement plus basse, en comparaison aux femmes du groupe contrôle.

Nos résultats relatifs au *coping* témoignent d'une utilisation variée des 10 stratégies que nous avons évaluées. Étonnamment, nous n'avons trouvé aucun lien entre la sévérité de la fatigue et le coping dans notre échantillon. Par contre, l'apathie et la motivation réduite ressortent comme des obstacles qui limiteraient la mise en place de stratégies pour faire face à la DM1.

Enfin, l'apathie et la fatigue ne semblent pas influencer la régulation émotionnelle dans notre échantillon. De plus, la stratégie de régulation émotionnelle Réévaluation cognitive (évaluation d'une situation permettant d'en atténuer ou d'en accroître le caractère émotionnel) ne semble pas être impactée par la maladie, ce qui pourrait se révéler un atout important dans la préservation de la qualité de vie des patients malgré la progression de leurs atteintes.

Les résultats de notre étude apportent des éléments de compréhension du fonctionnement psychique des patients atteints de DM1 et soulignent l'importance de l'évaluation de ces aspects afin d'ajuster la prise en charge à leurs besoins. En termes de psychothérapie, un programme de Thérapie Comportementale et Cognitive (TCC) a été développé spécifiquement pour ces patients et apporte des résultats prometteurs. D'autres pistes de traitements psychothérapeutiques pourraient être intéressantes à explorer, notamment la thérapie d'acceptation et d'engagement (*Acceptance and Commitment Therapy*, ACT).

Mots-clés : Dystrophie Myotonique de type 1 ; Personnalité ; *Coping* ; Régulation émotionnelle

Abstract:

Among the many impairments in DM1, those of the SNC lead to blunted affect, apathy, hypersomnia, fatigue, social cognition deficit and theory of mind deficit. DM1 patients also show difficulties in facial emotion recognition (such as anger, disgust, and fear). In the light of these symptoms, it seems appropriate to assess personality traits, coping and emotion regulation in DM1. Furthermore, few studies have been carried out on the psychological aspects in DM1. Personality influences the way one perceives the world, feels and behaves. Assessing personality traits of DM1 patients will help us understand the psychological functioning of these patients. By studying coping in DM1, we aimed to explain how these patients cope with their disease, its multiple complications and its unpredictable evolution. Finally, emotion regulation assessment will highlight the way DM1 patients are dealing with both negative and positive emotions. All this information will help us design DM1 adapted psychological care.

We hypothesized, considering DM1 typical symptoms previously mentioned, that DM1 patients would show a specific personality profile. We thought that the scores of “social” dimensions of personality E and A, as well as scores of C and O, would be low. Conversely, we expected N scores to be high. Concerning coping and emotion regulation strategies, we postulated that apathy and fatigue, typical symptoms of DM1, would constitute obstacles to the implementation of both coping and emotion regulation strategies.

Personality traits, coping, and emotion regulation of 60 DM1 patients were assessed. In addition, we compared patients’ personality traits results to a healthy matched group.

Regarding personality, our main result is that patients show similar N scores to the healthy control group despite our expectations (high scores in relation with the severity of the disease and its complications). This result could explain the variability of depression levels between studies. Other personality traits (E, A, C, and O) were lower in DM1 men in comparison to healthy men. DM1 women in contrast only scored lower than healthy women for C.

In the light of our coping results, it seems that DM1 patients are using a large variety of coping strategies. Surprisingly, no link was found between fatigue severity and coping in our DM1 sample. However, apathy and reduced motivation constitute obstacles for coping strategies.

Finally, apathy and fatigue do not influence emotion regulation in our sample DM1. Furthermore, Cognitive reevaluation strategy seems preserved from the disease's consequences. This strategy might be an important advantage in the preservation of quality of life in DM1, despite the disease progression.

Our results highlight the importance of assessing psychological aspects in DM1 in order to adapt the psychotherapeutic care to the patients' needs. A DM1 specific Cognitive Behavioral Therapy (CBT) showed promising results. Other psychotherapeutic approaches could be explored, namely Acceptance and Commitment Therapy (ACT).

Keywords: Myotonic Dystrophy type 1 ; Personality ; Coping ; Emotion regulation.

Table des matières

Remerciements	5
Introduction	17
Première partie : Eléments théoriques	19
Chapitre 1 : La Dystrophie Myotonique de type 1 (DM1).....	20
1. La DM1, une maladie neuromusculaire.....	20
2. Les aspects médicaux.....	21
2.1. La forme asymptomatique de la maladie.....	22
2.2. Les formes cliniques de la maladie.....	22
2.2.1 La forme bénigne	24
2.2.2 La forme commune de l'adulte	24
2.2.3 La forme juvénile	33
2.2.4 La forme congénitale	33
3. La qualité de vie des patients adultes atteints de DM1	34
4. Les prises en charge de la DM1	35
4.1. Les prises en charge médicales.....	35
4.2. Les prises en charge sociales et psychologiques	36
4.3. L'implication des proches dans la prise en charge	37
4.4. Les limites des prises en charges actuelles	38
5. Conclusion de la littérature concernant la DM1	39
Synthèse de la littérature concernant la DM1	40
Chapitre 2 : La personnalité, selon le Modèle en Cinq Facteurs, et la DM1	41
1. De l'intérêt d'étudier la personnalité dans la DM1	41
2. Le Modèle en Cinq Facteurs, ou <i>Big Five</i>	41
2.1. L'émergence du Modèle en Cinq Facteurs, ou <i>Big Five</i>	42
2.2. Les cinq dimensions de la personnalité	48
3. Les différences de personnalité liées au genre.....	49
4. Les <i>Big Five</i> et la DM1	50
5. Conclusion de la littérature concernant la personnalité	52
Synthèse de la littérature concernant la personnalité	54

Chapitre 3 : Les stratégies de faire face, ou <i>coping</i> , et la DM1	55
1. De l'intérêt d'étudier le <i>coping</i> dans la DM1	55
2. Le Modèle Transactionnel du Stress de Lazarus et Folkman	56
2.1. La phase d'évaluation	57
2.2. La phase d'ajustement, ou de <i>coping</i>	57
2.2.1 Les différences de <i>coping</i> liées au genre	59
3. Les <i>Big Five</i> et le <i>coping</i>	62
4. Le <i>coping</i> et la DM1	66
5. Conclusion de la littérature concernant le <i>coping</i>	67
Synthèse de la littérature concernant le <i>coping</i>	69
Chapitre 4 : La régulation émotionnelle et la DM1	70
1. De l'intérêt d'étudier la régulation émotionnelle dans la DM1	70
2. Le Modèle Processuel de la Régulation Emotionnelle	70
2.1. La Réévaluation cognitive et la Suppression expressive.....	75
2.2. Les différences de régulation émotionnelle liées au genre.....	78
3. Le <i>coping</i> et la régulation émotionnelle.....	79
4. Les <i>Big Five</i> et la régulation émotionnelle	80
5. La régulation émotionnelle et la DM1	82
6. Conclusion de la littérature concernant la régulation émotionnelle.....	82
Synthèse de la littérature concernant la régulation émotionnelle.....	83
Chapitre 5 / Article 1 : Revue de la littérature des caractéristiques psychopathologiques, de personnalité et de <i>coping</i> dans la DM1	84
1. De l'intérêt d'étudier les caractéristiques psychopathologiques dans la DM1	84
2. Le résumé détaillé de l'article 1	85
2.1. Introduction	85
2.2. Méthode	85
2.3. Principaux résultats.....	86
2.4. Principaux éléments de discussions.....	87
2.5. Conclusion	88
3. <i>A Review of Psychopathology Features, Personality, and Coping in Myotonic Dystrophy type 1</i> (article publié).....	89

Synthèse de la littérature concernant les aspects psychopathologiques	106
Deuxième partie : Méthodologie	107
Chapitre 6 : Objectifs et hypothèses.....	108
1. Les objectifs	108
2. Les hypothèses	109
2.1. Les hypothèses concernant les spécificités de personnalité chez des patients atteints de DM1 (article 2)	109
2.2. Les hypothèses concernant le <i>coping</i> chez des patients atteints de DM1 (article 3)	110
2.3. Les hypothèses concernant la régulation émotionnelle chez des patients atteints de DM1 (article 3)	111
Chapitre 7 : Méthodologies générale et spécifiques aux articles 2 et 3	113
1. Les accords éthiques	113
2. La procédure	113
3. Les instruments	114
3.1. Le questionnaire sociodémographique	114
3.2. L'évaluation de l'atteinte musculaire	114
3.3. L'évaluation de la dépression	114
3.4. L'évaluation de la fatigue	115
3.5. L'évaluation de l'apathie	117
3.6. L'évaluation de la personnalité (article 2)	118
3.7. L'évaluation du <i>coping</i> (article 3)	118
3.8. L'évaluation de la régulation émotionnelle (article 3)	119
4. Les analyses statistiques	119
4.1. Les statistiques descriptives.....	120
4.2. Les analyses des résultats concernant les traits de personnalité (article 2) ..	120
4.3. Les analyse des résultats concernant les stratégies de <i>coping</i> (article 3)	121
4.4. Les analyse des résultats concernant les stratégies de régulation émotionnelle (article 3)	121
Troisième partie : Résultats	123

Chapitre 8 / Article 2 : Traits de personnalité, selon le modèle des <i>Big Five</i> , chez les patients atteints de DM1	124
1. Introduction.....	124
2. Le résumé détaillé de l'article 2.....	124
2.1. Introduction	124
2.2. Méthode.....	125
2.3. Principaux résultats.....	125
2.4. Principaux éléments de discussions.....	127
2.5. Conclusion.....	128
3. <i>A Big Five approach of personality in Myotonic Dystrophy type 1</i> (article soumis)	129
Synthèse des résultats concernant les traits de personnalité.....	146
Chapitre 9 / Article 3 : Existe-t-il un lien entre d'une part le <i>coping</i> et la régulation émotionnelle et d'autre part la fatigue et l'apathie dans le DM1 ?	147
1. Introduction.....	147
2. Le résumé détaillé de l'article 3.....	147
2.1. Introduction	147
2.2. Méthode.....	148
2.3. Principaux résultats.....	149
2.4. Principaux éléments de discussions.....	151
2.5. Conclusion.....	151
3. <i>Are coping and emotion regulation associated with fatigue and apathy in Myotonic Dystrophy type 1?</i> (article en préparation).....	153
Synthèse des résultats concernant les stratégies de <i>coping</i> et de régulation émotionnelle	167
Quatrième partie : Discussions et conclusions.....	168
Chapitre 10 : Interprétation des résultats.....	169
1. La personnalité des patients atteints de DM1	169
1.1. La dimension de personnalité N : le reflet de l'effet de « protection » des lésions cérébrales contre les émotions négatives dans la DM1.....	169
1.2. Les autres dimensions de la personnalité : un profil émoussé chez les hommes atteints de DM1	170

1.3.	Les différences de personnalité liées au genre dans la population DM1.....	172
2.	Le <i>coping</i> dans la DM1	173
2.1.	Une large palette de stratégies de <i>coping</i> utilisée par les patients malgré leur manque de motivation	173
2.2.	Les différences de <i>coping</i> liées au genre dans la population DM1 : un recours au soutien social plus important chez les femmes.....	174
2.3.	L'enjeu du recours au soutien social pour faire face aux difficultés induites par la DM1	175
3.	La régulation émotionnelle dans la DM1.....	176
3.1.	La Réévaluation cognitive comme facteur de la recalibration et la Suppression expressive non nécessaire du fait des symptômes de la DM1.....	176
3.2.	Des différences de régulation émotionnelle liées au genre dans la population DM1 similaires à celles observées dans la population générale	177
4.	Les liens entre la personnalité, le <i>coping</i> et la régulation émotionnelle dans la DM1	178
5.	Les limites de cette recherche	179
6.	Les implications cliniques.....	180
	Conclusion générale	186
	Bibliographie.....	188
	Annexes.....	206
	Annexe 1. Liste des centres de références maladies neuromusculaires en France ...	207
	Annexe 2. <i>Big Five</i> et troubles de la personnalité	210
	Annexe 3 : Résultats concernant les traits de personnalité.....	213
	Annexe 4 : Résultats concernant les stratégies de <i>coping</i>	218
	Annexe 5 : Résultats concernant les stratégies de régulation émotionnelle	227
	Annexe 6 : Analyses corrélationnelles des traits de personnalité et des stratégies de <i>coping</i> et de régulation émotionnelle	230
	Table des tableaux.....	232
	Table des figures	234
	Sigles et abréviations.....	235
	Communications scientifiques	236

Articles publiés	236
Article soumis	236
Article en préparation	236
Communications orales.....	237
Communications affichées.....	237

Introduction

La Dystrophie Myotonique de type 1 (DM1) est une maladie rare, bien que ce soit la maladie neuromusculaire la plus répandue chez l'adulte (prévalence de 10 pour 100 000 ; Norwood et al., 2009). Elle est notamment caractérisée par une atteinte musculaire (dont une atrophie progressive du muscle), une somnolence et une fatigue excessives et des atteintes cognitives (dont le syndrome dysexécutif et l'apathie) (Bouhour, Bost, & Vial, 2007). Concernant les comorbidités psychiatriques, la prévalence de troubles n'est pas plus élevée dans cette population en comparaison à la population générale, à l'exception du trouble dépressif (Minier, Lignier, Bouvet, Gallais, & Camart, 2018). Les évaluations catégorielle et dimensionnelle de la personnalité réalisées auprès de patients atteints de DM1, témoignent de difficultés interpersonnelles et d'anxiété (Minier, Lignier, Bouvet, Gallais, & Camart, 2018). Concernant le *coping*, ils ont deux fois plus recours aux stratégies centrées sur l'émotion en comparaison à celles centrées sur le problème. Néanmoins, la stratégie la plus utilisée au quotidien est centrée sur le problème et consiste à utiliser une aide matérielle ou des astuces pour faire face aux limitations inhérentes à la maladie (Minier, Lignier, Bouvet, Gallais, & Camart, 2018). A ce jour, il n'existe aucun traitement pharmacologique pour la DM1. Les traitements disponibles sont un médicament contre la fatigue (psychoanaleptique), ainsi que des prises en charges kinésithérapiques, orthopédiques et cardiaques si nécessaire. Plus rarement, une psychothérapie peut être proposée (Bouhour et al., 2007). L'étude *Observational Prolonged Trial In Myotonic dystrophy type 1 to Improve Quality of Life-Standards, a Target Identification Collaboration* (Optimistic) témoigne toutefois d'un intérêt grandissant pour le développement d'une prise en charge psychothérapeutique spécifique à la DM1. En effet, cette étude européenne a évalué l'efficacité d'un programme de Thérapie Comportementale et Cognitive (TCC)², visant à améliorer la participation sociale (qui renvoie aux activités sociales quotidiennes telles que recevoir ou rendre visite à des proches par exemple) et la lutte contre la fatigue, chez des personnes atteintes de DM1 (Okkersen et al., 2018 ; van Engelen et al., 2015).

L'objectif de cette recherche est d'apporter des éléments de compréhension concernant les caractéristiques psychologiques des patients atteints de DM1, par l'évaluation de la

² La Thérapie Comportementale et Cognitive (TCC) est issue des théories de l'apprentissage (qui mettent l'accent sur la modification des comportements observables) et des théories cognitives du traitement de l'information (qui renvoient aux processus de pensée qui organisent la perception de l'individu). Comportements et cognitions sont également en interaction avec les émotions qui constituent le troisième champ d'intervention des TCC (Cottraux, 2004).

personnalité, du *coping* et de la régulation émotionnelle. Ces éléments pourraient, *in fine*, permettre de proposer des éléments de prise en charge psychothérapeutique de ces patients. Sont présentés, dans la première partie de ce travail de thèse, la DM1, ses différentes formes et ses divers symptômes. Notre approche de la personnalité s'inscrit dans le Modèle en Cinq Facteurs (ou *Big Five* ; John (1990)) qui conceptualise la personnalité en cinq grandes dimensions (Extraversion, Agréabilité, Conscience, Névrosisme et Ouverture), présentes plus ou moins intensément chez chaque individu. Pour l'évaluation du *coping* nous nous référons au Modèle Transactionnel du Stress de Lazarus et Folkman (1984) qui porte une attention particulière à l'interaction entre l'individu et son environnement dans le contexte d'une situation stressante. Les stratégies de *coping* peuvent avoir deux fonctions : modifier le problème rencontré dans la situation ou bien réguler les réponses cognitives et émotionnelles induites par celui-ci. Notre évaluation de la régulation émotionnelle repose, quant à elle, sur le Modèle Processuel de la Régulation émotionnelle (Gross, 1998 ; Gross & Thompson, 2007) qui s'intéresse aux stratégies mises en place par l'individu pour moduler ses émotions. Contrairement au *coping*, la régulation émotionnelle ne nécessite pas de se trouver en situation de stress. Ces modèles sont développés dans la partie théorique de notre étude. Nous avons porté une attention particulière aux différences liées au genre en termes de personnalité, de *coping* et de régulation émotionnelle puisque le genre influence la prise en charge psychothérapeutique. En effet, le genre va à la fois avoir un impact sur la recherche d'aide (les hommes ont moins recours à une aide psychothérapeutique) et sur la préférence pour un type de psychothérapie (Liddon, Kinglerlee, & Barry, 2018). Notre partie théorique s'achève sur une revue des caractéristiques psychopathologiques, de personnalité et de *coping* dans la DM1, présentée sous la forme d'un article publié (Minier, Lignier, Bouvet, Gallais, & Camart, 2018). Cette revue systématique de littérature porte sur les articles publiés depuis 1979, date de la dernière revue sur ce sujet (Ambrosini & Nurnberg, 1979). Nous n'avons pas pu inclure la régulation émotionnelle puisqu'aucune étude n'avait encore été menée sur ce sujet dans la population DM1.

A la suite de cette partie théorique, une partie empirique portant sur l'évaluation de la personnalité, du *coping* et de la régulation émotionnelle dans un échantillon de patients atteints de DM1 est présentée sous la forme de deux articles ; l'un soumis pour publication et l'autre en préparation. Enfin, dans une dernière partie, nous discutons de nos résultats en explorant également les liens entre ces différentes variables et les implications cliniques de notre travail.

Première partie : Eléments théoriques

Chapitre 1 : La Dystrophie Myotonique de type 1 (DM1)

1. La DM1, une maladie neuromusculaire

Une maladie neuromusculaire est caractérisée par une atteinte de l'unité motrice qui entraîne des troubles moteurs. L'unité motrice regroupe le muscle, le nerf, la jonction neuromusculaire (zone où l'information nerveuse envoyée depuis le système nerveux central est transmise aux cellules musculaires) et le neurone moteur. Quand elle est détériorée, elle ne permet pas une contraction normale du muscle. Sur son site, l'Association Française contre les Myopathies-Téléthon donne une liste non exhaustive des maladies neuromusculaires les plus fréquentes selon l'âge de début de la maladie (AFM-Téléthon, 2018). Il existe plus de 200 maladies neuromusculaires différentes. Elles se différencient par leurs causes, leur âge de début, leur sévérité et leur évolution. Chez l'adulte, la Dystrophie Myotonique de type 1 (DM1), ou maladie de Steinert, est la plus fréquente. Avec une prévalence de 10 pour 100 000 (Norwood et al., 2009), la Commission Européenne (2011) estime à 75 000 le nombre de personnes touchées en Europe. En 2015, l'observatoire français des Dystrophies Myotoniques (DM-Scope) répertoriait 2 356 patients atteints de DM1 en France.

L'origine d'une maladie neuromusculaire peut être génétique, c'est le cas de la Dystrophie Myotonique de type 1 (DM1). Une anomalie génétique entraîne une mutation d'un, ou plusieurs gènes, et provoque un mauvais fonctionnement du neurone moteur (c'est le cas par exemple dans l'amyotrophie spinale), du nerf périphérique (c'est le cas par exemple dans la maladie de Charcot-Marie-Tooth) ou du muscle (c'est le cas par exemple dans la DM1). Un même gène peut être responsable de plusieurs maladies. Certaines maladies neuromusculaires sont d'origine non génétique. Elles peuvent être dues à un dysfonctionnement du système immunitaire (on parle de maladie auto-immune), à une perturbation du système endocrinien, à une neurodégénérescence des neurones moteurs ou encore à la prise d'un médicament.

On observe chez les patients atteints d'une maladie neuromusculaire une perte de force due à un défaut de commande ou à une atrophie du muscle. La motricité des jambes et/ou des bras est généralement altérée. Il est également possible que d'autres organes, et leurs fonctions, qui dépendent des muscles, soient touchés (la parole, la déglutition, la digestion, la respiration, etc.). Des douleurs ou des crampes musculaires, des troubles de l'équilibre et des sensations de fourmillements peuvent également être observées. Selon la maladie, ces manifestations sont transitoires ou permanentes (Fédération Française de Neurologie, 2018).

2. Les aspects médicaux

Dans leur article, Bouhour, Bost et Vial (2007) présentent les aspects médicaux propres à la DM1. Cette maladie est due à une mutation du gène Dystrophie Myotonine Protéine Kinase (DMPK) qui se situe sur le chromosome 19 (en 19q13-2). Ce gène permet le codage de la protéine DMPK qui intervient notamment dans le fonctionnement du muscle. Cela entraîne une répétition anormale du triplet Cytosine-Thymine-Guanine (CTG) qui varie entre 50 et plusieurs milliers de répétitions. Chez le sujet sain, le triplet CTG se répète entre 5 et 37 fois. L'importance de la répétition du triplet CTG semble être prédictive de la sévérité clinique de la maladie. Cependant, cette relation est nuancée par de nombreux cas qui présentent une répétition importante sans pour autant montrer des atteintes conséquentes (Bouhour, Bost, & Vial, 2007).

Le mode de transmission de cette maladie héréditaire est autosomique dominante, ce qui signifie que la chance de transmettre la maladie est de 50 % à chaque naissance, indépendamment du sexe. De plus, la forme s'aggrave de génération en génération : on parle d'un phénomène d'anticipation. De plus, le nombre de répétitions CTG transmis va dépendre du sexe du parent transmetteur : si la répétition du triplet CTG est inférieure à 100, c'est la transmission paternelle qui aura un effet amplificateur. Cependant, si la répétition du triplet CTG est supérieure à 500, c'est la transmission maternelle qui augmentera le nombre de répétitions CTG transmis. L'âge à l'apparition des premiers symptômes est également un facteur aggravant. Cependant, les atteintes sont variées, imprévisibles et ne se ressemblent ni entre les générations, ni au sein d'une même génération (Harper, Van Engelen, Eymard, Wilcox, 2004).

Des divers signes cliniques de la maladie, c'est la cataracte précoce qui est bien souvent le premier signe détecté de la maladie et qui en permettra le dépistage. Le fait qu'un membre de la famille soit diagnostiqué peut également pousser d'autres membres à consulter. En effet, les patients sont encouragés à informer leur cercle familial sur la maladie. Le diagnostic est confirmé par une technique de génétique moléculaire permettant de repérer l'anomalie génétique. Le dépistage de cette maladie héréditaire est particulièrement important lorsqu'une procréation est envisagée. Il est possible qu'un parent soit porteur de l'anomalie génétique tout en étant asymptomatique. La réalisation d'une fécondation in vitro et la réimplantation des embryons sains (dans le cas d'un diagnostic pré-implantatoire) peut permettre d'assurer la bonne santé de l'enfant. Lorsque la fécondation a déjà eu lieu, un diagnostic pré-natal permet

de savoir si l'embryon est atteint. Dans ce cas, une interruption médicale de grossesse est possible. Toutes ces questions sont abordées avec un conseiller génétique.

L'évolution de la maladie est généralement progressive et lente. Cependant, une infection ou des complications à la suite d'une opération peuvent accélérer la dégradation. Des complications pulmonaires et cardiaques réduisent l'espérance de vie des patients atteints de DM1 ; un risque de mort subite est à considérer.

2.1. La forme asymptomatique de la maladie

Turner et Hilton-Jones (2010) ont décrit une forme asymptomatique de la DM1. Comme évoqué précédemment, il est possible qu'un individu soit porteur sain de l'anomalie génétique. La répétition CTG se situe alors entre 38 et 49 : on parle de pré-mutation de l'allèle. Bien que l'individu ne présente aucun symptôme, le risque de transmission est présent. Le phénomène d'anticipation fait que la répétition CTG sera plus importante et risquera donc d'atteindre un seuil pathologique pour l'enfant.

2.2. Les formes cliniques de la maladie

Dans la littérature, plusieurs classifications des formes cliniques de la DM1 sont disponibles. Deux grandes catégorisations existent : (i) en trois niveaux de sévérité (léger, classique et sévère) ou bien (ii) en quatre à cinq formes (congénitale, infantile/juvénile, forme adulte, forme tardive). Le manque de consensus sur une unique classification de la DM1 pose problème quant à la comparaison des résultats disponibles dans la littérature puisque les études ne se réfèrent pas à la même catégorisation de la maladie. De Antonio et al. (2016), ont tenté de répondre à ce problème en réalisant une étude sur une large cohorte de patients français (n = 2 167) recrutés grâce à DM-Scope (observatoire national français dédié à la DM1). Leurs résultats vont dans le sens de la classification en cinq formes. La distribution de la répétition CTG est significativement différente entre ces formes. De plus, l'importance de la répétition est associée à la gravité de la forme : la répétition se fait de moins en moins importante de la forme la plus grave (congénitale) à la forme la plus bénigne (forme tardive). Ces résultats viennent confirmer le parallélisme phénotype/génotype. Cependant, comme évoqué précédemment, nombreux sont les cas qui viennent infirmer ce parallélisme, il semble donc que l'âge de début de la maladie soit plus fiable pour catégoriser la forme et la gravité de la DM1, comme le concluent De Antonio et al. (2016). Le graphique ci-dessous (figure 1) représente la distribution de la répétition CTG correspondant aux cinq formes de la DM1, selon De Antonio et al. (2016).

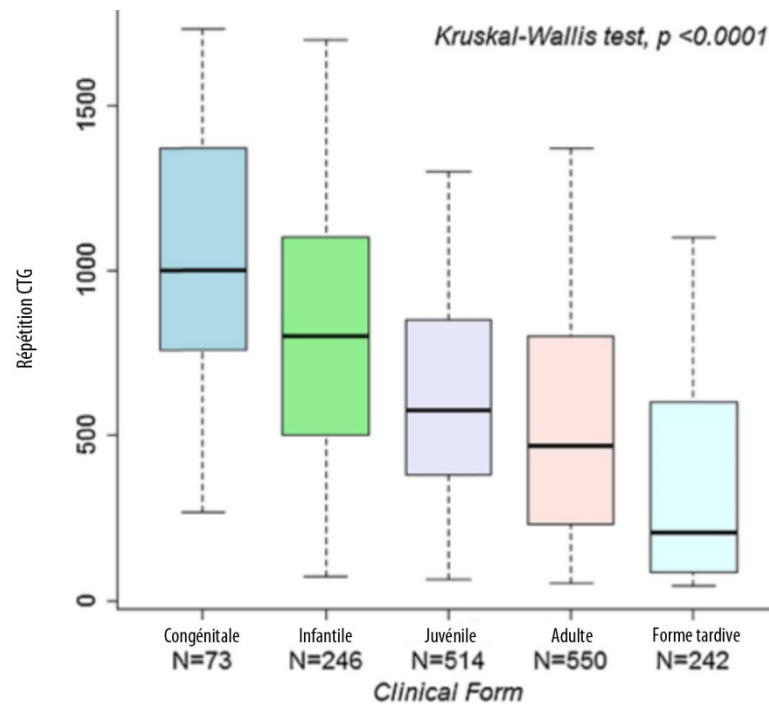


Figure 1. Distribution de la répétition CTG selon les cinq formes cliniques de la DM1, figure issue de l'article de De Antonio et al. (2016)

De Antonio et al., (2016) proposent ensuite une classification en quatre types d'ensemble de symptômes (nommés « type A », « type B », « type C » et « type D »). Ces quatre types dépendent de l'âge et de la forme clinique mais ne sont pas pour autant propres à chacune des formes, ils peuvent en recouvrir plusieurs. Nous proposons d'articuler ces quatre types avec les descriptions faites par Bouhour, Bost et Vial (2007) de quatre formes cliniques de la DM1 : bénigne, forme adulte, juvénile et congénitale, que nous présenterons ci-après. La forme infantile, présente dans la classification de De Antonio et al. (2016), n'est donc pas présente dans cette classification. Les formes de Bouhour et al. (2007) sont différenciées par l'âge de début de la maladie et sa sévérité clinique. La corrélation trouvée entre ces différentes formes et la répétition de triplets CTG semble une fois encore démontrer un lien entre la répétition CTG et la gravité de l'expression de la maladie. Cependant, comme évoqué précédemment, nombreux sont les cas qui échappent à cette règle (Bouhour et al., 2007).

2.2.1 La forme bénigne

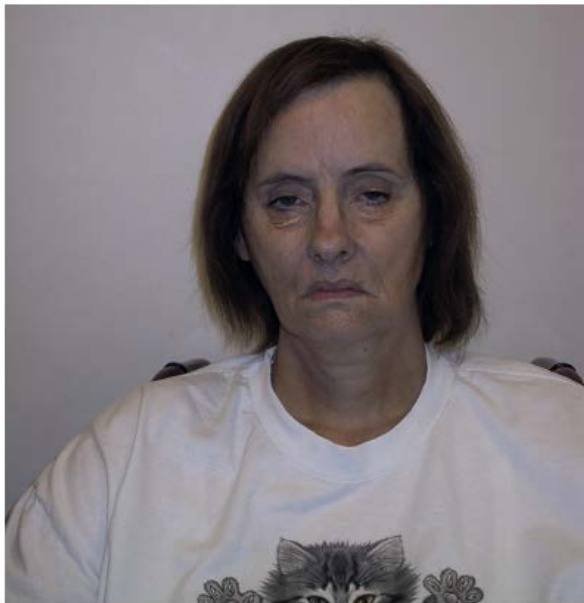
La forme bénigne (répétition CTG < 150), décrite par Bouhour, Bost et Vial (2007), se caractérise par une atteinte musculaire minimale voire absente, une atteinte oculaire (une cataracte) et une calvitie précoce. Le risque d'atteinte cardiaque doit être surveillé bien qu'il ne soit pas au premier plan dans cette forme. Les auteurs ne spécifient pas d'âge moyen de début pour cette forme. Elle semble correspondre à la forme tardive de De Antonio et al. (2016).

2.2.2 La forme commune de l'adulte

La forme commune de l'adulte (répétition CTG entre 300 - 1 000), décrite par Bouhour, Bost et Vial (2007), se caractérise par de multiples atteintes dont la présence et le degré varient considérablement d'un patient à l'autre. Les premiers symptômes apparaissent généralement vers l'âge de 30 - 40 ans. Cette forme semble correspondre à la forme adulte de De Antonio et al. (2016). Nous avons complété la description faite par Bouhour, Bost et Vial (2007), par des études qui détaillent certains des aspects de la maladie. Ces études portaient toutes sur des échantillons d'adultes atteints de DM1. Cependant, il n'était pas toujours très clair que la forme présentée par les échantillons de patients était bien la forme commune de l'adulte.

Les atteintes musculaires

Au niveau musculaire, on observe notamment une faiblesse musculaire (myopathie), une décontraction lente et difficile du muscle à la suite d'une contraction volontaire (myotonie) et une diminution progressive de la masse du muscle (atrophie). La faiblesse des muscles de la face et du cou entraîne une réduction des mimiques (hypomimie), un déversement de la lèvre inférieure et une chute de la paupière supérieure (ptosis). Les muscles masticateurs sont également touchés. Les patients présentent également souvent une calvitie et de grandes oreilles décollées, leur faciès atypique est évocateur du diagnostic de DM1. La photo ci-dessous (figure 2), issue de l'article de Turner et Hilton-Jones (2010), illustre le faciès typique de la forme adulte : atrophie des muscles de la face et ptosis. Cette patiente présente une répétition CTG d'environ 530. La photo également ci-dessous (figure 3) est issue de l'article de Kaminsky et Pruna (2012) et représente un homme atteint de DM1 faisant voir les aspects faciaux typiques de la maladie : calvitie, atrophie des muscles de la face, mâchoire tombante.



Figures 2. Illustration de la forme commune de l'adulte (femme), photo issue de l'article de Turner et Hilton-jones (2010)



Figures 3. Illustration de la forme commune de l'adulte (homme), photo issue de l'article de Kaminsky et Pruna (2012)

L'atteinte musculaire touche principalement les muscles distaux (représentés sur la figure 4 ci-contre). Cette atteinte au niveau des membres inférieurs provoque des chutes fréquentes : Wiles et al. (2006) rapportent 10 fois plus de trébuchements et de chutes chez les patients atteints de DM1 (n = 13) par rapport à un échantillon contrôle sain (n = 12). Dans les cas les plus problématiques, les patients peuvent porter un releveur de pied ; cet appareil orthopédique assure le maintien du pied en angle droit. Kierkegaard, Harms-Ringdahl, Holmqvist et Tollbeck (2011) ont comparé un groupe de patients présentant des atteintes musculaires légères/modérées (n = 36) à un autre groupe présentant des atteintes musculaires sévères (n = 32 ; sévérité évaluée avec la *Muscular Impairment Rating Scale*, MIRS³, Mathieu, Boivin, Meunier, Gaudreault, & Begin, 2001). Au niveau de la mobilité, le groupe avec atteintes sévères présente un taux de dépendance de 100 % contre 51 % pour le groupe avec atteintes légères/modérées (taux de 74 % sur l'échantillon entier, sans distinction d'atteinte

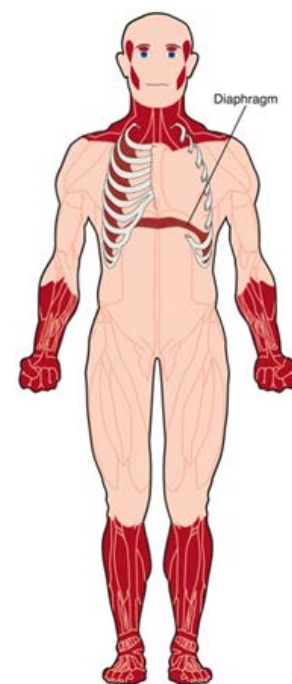


Figure 4. Illustration des muscles distaux

³ Le MIRS est un outil qui permet de détecter et quantifier les symptômes musculaires typiquement associés à la DM1. Il prend la forme d'une échelle ordinale de 1 (pas d'atteinte musculaire) à 5 (faiblesse proximale sévère).

musculaire). Les atteintes musculaires sévères sont également associées à des retentissements plus nombreux dans les domaines suivants : le handicap physique, les limitations dans les activités et les restrictions dans la participation sociale. La participation sociale est en effet inférieure à la norme pour 52 % de l'échantillon total. Ce pourcentage monte à 69 % dans le groupe de patients avec atteintes sévères (38 % pour le groupe avec atteintes légères/modérées). Ces résultats montrent clairement l'impact de l'atteinte musculaire sur les relations sociales des patients atteints de DM1.

Les atteintes du Système Nerveux Central (SNC)

Des atteintes du Système Nerveux Central (SNC) engendrent des déficits cognitifs, tels qu'un syndrome dysexécutif (notamment des difficultés de construction visiospatiale, de planification, d'attention en lien avec la mémoire de travail et de flexibilité mentale), de l'émoussement affectif, de l'apathie, de la somnolence diurne et une fatigue excessive.

Les troubles cognitifs et l'efficacité intellectuelle

La méta-analyse réalisée par Okkersen et al. (2017) sur les troubles cognitifs (n = 40 articles, soit n = 1 122 patients et n = 952 contrôles) présents dans la DM1 rend compte de profils hétérogènes : la cognition sociale (capacité à comprendre et gérer les interactions sociales), la mémoire, le langage, les fonctions exécutives et les fonctions visuospatiales (capacités visuoconstructives et mémoire spatiale) peuvent être touchés. Les troubles les plus sévères et/ou présents dans la population DM1 semblent altérer la mémoire verbale et la perception visuospatiale. Les fonctions exécutives et la vitesse de traitement de l'information sont probablement également touchées puisque les domaines cognitifs de niveau supérieur, tels que l'intelligence, les fonctions visuospatiales et la cognition sociale, reposent sur ces processus cognitifs. Par ailleurs, Baldanzi et al. (2016 ; n = 65 patients et leurs proches aidants) trouvent dans leur étude une association entre les troubles cognitifs (spécifiquement le déficit de mémoire spatiale, de flexibilité mentale et des capacités de compréhension et de conceptualisation) et le manque de conscience des symptômes, ou anosognosie, dans la DM1. De plus, 51,6 % de leur échantillon présente une mauvaise conscience de ses symptômes et de leur impact sur divers domaines relatifs aux capacités physiques et plus largement à la vie quotidienne des patients. Les domaines pour lesquels les patients ont le moins conscience de leurs difficultés sont l'indépendance et les relations sociales. Baldanzi et al. (2016) concluent leur étude en faisant le lien entre ce manque de conscience des troubles et le manque de

compliance aux soins dans la DM1 décrit dans la littérature (Kobayakawa, Tsuruya, & Kawamura, 2012 ; Meola & Sansone, 2007).

Angeard-Durand, Héron, Gargiulo, et Eymard (2004) proposent dans leur article une revue des études évaluant l'efficacité intellectuelle globale des patients atteints de la forme adulte de la DM1 (n = 5 études, soit n = 122 patients) : le Quotient Intellectuel (QI) global moyen est de 88,67 (les scores varient entre 75,1 et 95,4). Bien que le QI global soit inférieur à la norme, les auteurs ne parlent pas de déficience intellectuelle. Les patients présentent des difficultés d'abstraction, de planification et un manque de flexibilité mentale qui se traduit par de la rigidité et de la persévérance (Delaporte, Bungerer, Picq, & Lauriot-prévost, 1996). Angeard-Durand, Héron, Gargiulo, et Eymard (2004) concluent que ce sont les aires qui soutiennent l'organisation spatiale et/ou la planification de l'action qui sont touchées dans la DM1. Au niveau cérébral, les auteurs évoquent, notamment, des diminutions métaboliques dans les régions en jeu dans les fonctions exécutives (parties orbitofrontales et dorsolatérales des aires frontales), qui permettent la sélection, l'inhibition et la planification. Dans leur étude, Winblad, Lindberg, et Hansen (2006, n = 47 patients) mettent en évidence une corrélation entre la répétition CTG et le déficit des fonctions exécutives.

La cognition sociale et la théorie de l'esprit

Des auteurs se sont intéressés à la capacité des patients atteints de DM1 à reconnaître les expressions faciales émotionnelles : ils présentent des difficultés à identifier les expressions relatives aux émotions négatives, telles que la colère, le dégoût et la peur (Kobayakawa, Tsuruya, Takeda, Suzuki, & Kawamura, 2010, n = 9 patients et n = 13 tout-venants ; Takeda, Kobayakawa, Suzuki, Tsuruya, & Kawamura, 2009, n = 2 patients et n = 11 tout-venants ; Winblad, Hellström, Lindberg, & Hansen, 2006, n = 50 patients et n = 41 tout-venants). Dans l'étude de Winblad et al. (2006), le déficit de reconnaissance des émotions négatives est corrélé à l'importance de la répétition CTG (elle est associée au score de reconnaissance des expressions faciales émotionnelles et au temps de latence des réponses données). Les auteurs en concluent que le déficit de reconnaissance des émotions n'est pas simplement une conséquence d'un déficit neurocognitif. D'autres auteurs posent l'hypothèse d'un lien entre ces difficultés et un dysfonctionnement du système limbique qui induirait un déficit de cognition sociale (Kobayakawa et al., 2010 ; Takeda et al., 2009). Par ailleurs, Winblad et al. (2006) soulignent que le fait que les patients atteints de DM1 aient des difficultés à reconnaître les indices sociaux non verbaux constitue un obstacle à leur capacité

d'adaptation aux demandes sociales implicites. Ces symptômes influencent ainsi les relations sociales des patients qui souffrent d'un isolement social important (Gagnon et al., 2007).

Des études ont été menées sur la théorie de l'esprit, qui fait partie de la cognition sociale, chez des patients atteints de DM1. La théorie de l'esprit est une aptitude cognitive qui « désigne la capacité mentale d'inférer des états mentaux à soi-même et à autrui et de les comprendre. [...] Le principe de base étant celui de l'attribution ou de l'inférence, les états affectifs ou cognitifs d'autres personnes sont déduits sur la base de leurs expressions émotionnelles, de leurs attitudes ou de leur connaissance supposée de la réalité » (Duval et al., 2011, p.41). Elle joue donc un rôle primordial dans le bon fonctionnement des interactions sociales. Dans l'étude de Kobayakawa, Tsuruya et Kawamura (2012, n = 9 patients et n = 12 tout-venants), les patients présentent des difficultés à comprendre les états mentaux d'autrui dans le cadre de scènes d'interactions quotidiennes. Ils ont notamment plus de mal, en comparaison aux participants tout-venants, à repérer les comportements inadaptés dans des échanges interpersonnels (les auteurs ont utilisé le test de reconnaissance de faux pas⁴ qui consiste en de courtes histoires pour lesquelles le sujet doit déterminer si un protagoniste dit quelque chose qu'il n'aurait pas dû dire). Les patients présentent également des difficultés à induire des états mentaux complexes à partir d'expressions émotionnelles faciales (utilisation de photos de visages centrées sur les yeux). Dans l'étude de Serra et al. (2016, n = 20 patients dont 75 % présentent la forme adulte de la DM1), un déficit est observé lorsque sont mesurés les deux types de représentations mentales de la théorie de l'esprit : cognitive et émotionnelle. En effet, un total de 80 % de leur échantillon (soit 16 patients sur 20) présente une performance pathologique, avec une prédominance de taux pathologiques pour le test mesurant l'aspect cognitif de la théorie de l'esprit. Au vu des scores obtenus, les auteurs concluent pour une fréquence importante d'un niveau modéré de dysfonctionnement de la théorie de l'esprit chez les patients atteints de DM1. Aucun des patients inclus ne présentait par ailleurs de déficit général cognitif (score supérieur à 26 au *Mini Mental State Examination* – MMSE ; Folstein, Folstein, & McHugh, 1975). Enfin, une corrélation entre le test de théorie de l'esprit affective et la répétition CTG est observée. Les auteurs en concluent que l'anomalie génétique pourrait être la cause du dysfonctionnement de la théorie de l'esprit dans la DM1. Kobayakawa, Tsuruya et Kawamura (2012) postulent, quant à eux, que le dysfonctionnement de la cognition sociale pourrait être induit par des lésions cérébrales. Dans son travail de thèse de psychologie, Michon (2016) a exploré les liens entre la théorie de

⁴ Version japonaise du test de reconnaissance de faux pas développée par Kawamura et Koyama (2007)

l'esprit et les gestes expressifs (notamment les sourires et les rires) chez des patients atteints de DM1 (n = 15) : ceux présentant un dysfonctionnement de théorie de l'esprit semblent également être ceux qui communiquent le moins leurs états internes à l'aide de gestes expressifs. L'auteure fait le lien avec l'atrophie des muscles de la face qui pourraient jouer un rôle dans le développement de ce déficit de théorie de l'esprit. Enfin, Laberge, Veillette, Mathieu, Auclair et Perron (2007) ont démontré, au sein d'un échantillon de 200 patients atteints de DM1, un lien entre la répétition CTG et le soutien social : chaque répétition CTG augmente la probabilité d'avoir un soutien social pauvre (augmentation d'environ 0,2 par répétition, soit 22 % pour 100 répétitions).

L'apathie

L'apathie est depuis longtemps considérée comme un symptôme typique de la DM1 (Ambrosini & Nurnberg, 1979 ; Rohrer, 1916). Ce trouble de la motivation, induit par des lésions du SNC, renvoie à une réduction à la fois de comportements, de cognitions et d'émotions orientés vers un but. L'apathie est indépendante de troubles cognitifs ou de détresse émotionnelle (Marin, Biedrzycki, & Firinciogullari, 1991). Une récente méta-analyse concernant les troubles affectifs (la dépression, l'anxiété et l'apathie) chez les patients atteints de DM1, conduite par van der Velden et al. (2019, n = 36 articles, soit n = 1 809 patients, n = 350 contrôles tout-venants et n = 389 contrôles atteints d'autres maladies musculaires) estime à 55 % la prévalence d'apathie dans cette population. Les patients atteints de DM1 présentent des taux d'apathie supérieurs à ceux observés dans les groupes contrôles tout-venants (taille d'effet (g de Hedges) = 1,13) et dans les groupes contrôles atteints d'autres maladies musculaires (taille d'effet (g de Hedges) = 1,12). Ainsi, comme l'avaient conclu Gallais et al. (2015), l'apathie ne semble pas seulement résulter d'une façon de faire face à une maladie mais semble bien être une composante inhérente à la DM1. De plus, dans l'étude de Gallais et al. (2015), l'apathie n'est pas corrélée avec la fatigue, la dépression, ou encore l'anxiété. Cela permet de bien la distinguer de ces entités qui sont parfois confondues. C'est par ailleurs la seule étude recensée par van der Velden et al. (2019) qui a évalué les corrélations entre la dépression et l'apathie dans la DM1. Rubinsztein, Rubinsztein, Goodburn et Holland (1998 ; n = 36) avaient déjà démontré que la somnolence diurne était indépendante de l'apathie.

Gallais et al. (2015) font le lien entre les différents versants de l'apathie et les comportements et attitudes classiquement observés chez les patients atteints de DM1. Ainsi, le déficit des comportements dirigés vers un but induirait notamment un manque d'envie et une dépendance à autrui pour organiser une activité. Le déficit de la cognition orientée vers

un but pourrait expliquer le manque d'implication, ainsi que la diminution de l'importance que les patients accordent aux relations sociales, aux loisirs, etc. Et le déficit des émotions conduirait à une perte de réponses émotionnelles (émoussement affectif) et ce aussi bien lors d'évènements positifs que négatifs. Van Heugten, Meuleman, Hellebrekers, Kruitwagen-van Reenen et Visser-Meily (2018, n = 66 patients et n = 55 aidants de ces patients) se sont intéressés aux facteurs pouvant influencer la participation sociale chez les patients atteints de DM1, et notamment le rôle des atteintes induites par le CNS, telles que l'apathie et la fatigue. L'apathie ressort de leurs analyses comme un facteur de risque d'une participation sociale réduite dans cette population.

L'apathie, en tant que symptôme typique de la DM1, occupe une place centrale dans notre étude. Nous avons questionné son influence sur la façon dont les patients atteints de DM1 font face à la maladie. L'apathie constitue-t-elle un obstacle à la mise en place de stratégies de *coping* visant aussi bien à prendre en charge les conséquences de la DM1 qui peuvent l'être (par exemple, une opération de la cataracte), mais aussi visant à modifier leur ressenti vis-à-vis de celles face auxquelles ils sont impuissants (par exemple, accepter le caractère incurable de la maladie et sa progression lente et imprévisible) ? Nous nous sommes également interrogés quant à l'influence de l'apathie sur la façon dont les patients gèrent leurs émotions, aussi bien négatives que positives. Quel rôle joue l'émoussement affectif dans la régulation émotionnelle des patients DM1 ? Enfin, nous avons évalué l'impact de l'apathie sur la personnalité des patients : les conséquences de l'apathie observées au niveau de leurs attitudes et de leurs comportements s'observent-elles également au niveau de leurs traits de personnalité ? Les traits pro-sociaux de la personnalité sont-ils particulièrement touchés par les difficultés interpersonnelles et la réduction de la participation sociale des patients ? L'apathie et le manque d'intérêt pour la nouveauté s'expriment-ils au niveau des traits de personnalité ?

L'hypersomnolence et la fatigue excessive

En plus d'avoir un temps de sommeil nocturne plus long que la population générale (Laberge, Gagnon, & Dauvilliers, 2013), 70 % à 90,8 % des patients atteints de DM1 souffriraient de fatigue sévère (Heatwole et al., 2012, n = 278 ; Kalkman et al., 2005, n = 598 patients atteints de maladies neuromusculaires dont 322 atteints de DM1). Par le terme fatigue est ici désignée la fatigue ressentie, à différencier de la faiblesse musculaire. C'est l'un des deux symptômes généralement rapportés comme les plus handicapants par les patients, au même niveau que les limitations de mobilité (Heatwole et al., 2012). Gallais, Gargiulo,

Montreuil et Eymard (2013) ont effectué une revue de la littérature sur la fatigue dans la DM1 (n = 8 articles, soit n = 710 adultes et n = 32 enfants atteints de DM1). Elle s'accompagne de difficultés de mise en action et d'un niveau d'activité réduit, en plus des difficultés de planification et de concentration, qui peuvent être également liées au syndrome dysexécutif. La fatigue doit être distinguée de la somnolence diurne qui est également un symptôme récurrent associé à la maladie. Il semble que dans la DM1 la fatigue subjective (caractérisée par une difficulté à initier ou maintenir une activité) soit indépendante de la fatigue objective (induite par un effort). La plainte des patients concernant la fatigue ne serait donc pas entièrement expliquée par l'aspect objectif de celle-ci, d'autres facteurs étant en jeu. Les auteurs se réfèrent à un modèle de la fatigue qui a été développé dans les maladies neuromusculaires (n = 198 patients dont 70 atteint de DM1) par Kalkman, Schillings, Zwarts, Engelen et Bleijenberg (2007) : la force musculaire, l'activité physique, les troubles du sommeil et la douleur semblent être des facteurs qui influencent et maintiennent la fatigue. Parmi les maladies neuromusculaires étudiées lors de l'établissement de ce modèle, l'absence de corrélation entre activité physique et fatigue est spécifique à la DM1. Dans l'étude de Kierkegaard et al. (2011), les atteintes musculaires sont associées à la fatigue (présente chez 52 % de l'échantillon total incluant 70 patients) mais aucune différence n'est observée selon leur sévérité. Laberge, Gagnon et Dauvilliers (2013) proposent un état de la littérature sur la somnolence diurne. Ils spécifient que la somnolence diurne dans la DM1 est caractérisée par une somnolence quasi-permanente qui ne diminue pas malgré le recours aux siestes. Les auteurs ajoutent que cette somnolence apparaît particulièrement lorsque le patient se trouve dans des situations monotones ou lorsque son attention n'est pas maintenue. Dans la DM1, la somnolence diurne semble étroitement liée à la fatigue ce qui amène les auteurs à proposer deux hypothèses : (i) ces deux entités cliniques ne sont pas distinctes dans la DM1 ou (ii) les échelles mesurant la fatigue utilisées dans les études ne sont pas adaptées à cette population. Laberge, Gagnon et Dauvilliers (2013) se sont ensuite intéressés aux répercussions de la somnolence diurne sur divers aspects psychologiques. Les patients qui souffrent de somnolence diurne excessive présentent une détresse psychologique plus importante et sont moins sociables, optimistes, empathiques, organisés, persévérants, et motivés que ceux qui ne sont pas atteints de somnolence diurne excessive.

La fatigue, en tant que symptôme typique mais aussi en tant que symptôme rapporté comme le plus handicapant par les patients, occupe une place importante dans notre projet. Tout comme nous l'avons fait pour l'apathie, nous avons évalué l'influence de la fatigue sur le *coping* dans la DM1. La sévérité de la fatigue constitue-t-elle un obstacle à la mise en place

active de stratégies pour prendre en charge les conséquences de la maladie, aussi bien en termes de traitements des répercussions somatiques (par exemple, une ablation de la vésicule biliaire) mais aussi en termes de traitements préventifs (tels qu'une prise en charge kinésithérapeutique ou cardiologique par exemple) ? Nous avons également évalué l'influence de la fatigue sur les stratégies mise en place par les patients pour réguler leurs émotions (positives et négatives), tant au niveau de leur ressenti qu'au niveau de leur expression. Enfin, nous nous sommes interrogés sur l'influence de la fatigue sur la personnalité des patients. Les traits pro-sociaux de la personnalité sont-ils impactés par la fatigue excessive et par les difficultés de mise en action, qui induisent un niveau d'activité réduite ? De même, la curiosité, l'ouverture à la nouveauté et les capacités d'organisation sont-elles réduites chez les patients souffrant de fatigue excessive ? Enfin, est-ce que la fatigue participe à une propension à ressentir des émotions négatives chez les patients atteints de DM1 ?

Les atteintes cardiaques

Les atteintes cardiaques sont très fréquentes dans la forme adulte de la DM1. Elles vont d'anomalies électrocardiographiques asymptomatiques, pour 90 % d'entre eux, à un risque de mort subite pour 4 et 10 % d'entre eux. Pour faire face à ce risque élevé, une stimulation cardiaque préventive (pacemaker) est utilisée.

Les atteintes respiratoires

Une atteinte respiratoire, notamment due à l'atteinte du muscle diaphragmatique et aux troubles du sommeil, peut être présente. Les patients présentent de nombreux troubles du sommeil liés à des troubles respiratoires (hypoventilation nocturne, apnée du sommeil, etc.). Selon Laberge, Gagnon et Dauvilliers (2013), un tiers des patients atteints de DM1 présenteraient une apnée du sommeil sévère qui nécessite une ventilation assistée.

Les atteintes endocriniennes

Au niveau endocrinien, 70 % des hommes présentent une azoospermie (absence de spermatozoïde dans le sperme) et 15 à 20 % des femmes présentent des douleurs précédant, accompagnant et suivant les règles (dysménorrhées) et une ménopause précoce. En cas de grossesse, il existe également un risque d'avortement spontané et d'accouchement prématuré.

L'atteinte oculaire

Au niveau oculaire, une cataracte bilatérale précoce est un symptôme très fréquent et est souvent l'un des premiers symptômes repéré.

Les atteintes digestives

Des atteintes digestives peuvent être présentes, se traduisant par une gêne au moment de la déglutition (dysphagie), des reflux gastro-œsophagien, des constipations et des calculs biliaires.

Les autres atteintes

Enfin, 80 % des hommes présentent une calvitie précoce. Cette manifestation est rarement observée chez la femme.

L'ensemble de symptômes regroupés sous la terminologie « type B » dans la description de De Antonio et al., (2016) est fréquent dans les formes plus tardives de la maladie (formes adulte et tardive) et se caractérise par des déficiences cardiaques, une cataracte précoce, du diabète et un surpoids voire une obésité.

2.2.3 La forme juvénile

La forme juvénile (pas d'information sur l'importance de la répétition CTG), décrite par Bouhour, Bost et Vial (2007), débute dans l'enfance et se caractérise par une atteinte cognitive importante qui engendre des difficultés d'apprentissage, un retard scolaire et des problèmes d'insertion sociale. Le risque d'atteinte cardiaque avec risque de mort subite nécessite un suivi cardiologique. L'atteinte musculaire est minime. Cette forme semble correspondre à la forme du même nom de De Antonio et al. (2016).

Le « type C » décrit par De Antonio et al., (2016), qui se caractérise exclusivement par une décontraction lente et difficile du muscle suite à une contraction volontaire (myotonie), est particulièrement présent dans les formes juvénile et adulte.

2.2.4 La forme congénitale

La forme congénitale (répétition CTG > 1 500), décrite par Bouhour, Bost et Vial (2007), apparaît chez le nouveau-né dont la mère est atteinte de DM1. Turner et Hilton-Jones (2010) spécifient que la transmission paternelle a été décrite pour cette forme mais reste

extrêmement rare. Cette forme est la plus grave avec pour pronostic une létalité dans 16 % des cas. A la naissance, on observe une hypotonie, des troubles de la succion et de la déglutition ainsi qu'une détresse respiratoire. Plus tard, un retard du développement moteur est fréquent bien que la marche soit acquise. Un retard mental est observé chez 66,60 % des patients atteints. Cette forme semble correspondre à la forme du même nom de De Antonio et al. (2016).

L'ensemble de symptômes « type A » décrit par De Antonio et al., (2016) se retrouve dans les formes les plus précoces de la DM1 (congénitale et infantile) et regroupe les symptômes suivants : troubles cognitifs, faiblesse musculaire, dysmorphie faciale, insuffisance respiratoire et infertilité.

Enfin, le « type D » peut être observé dans les cinq formes de la DM1 et se caractérise par les symptômes suivants : dysphagie, hypersomnie et troubles gastro-intestinaux.

3. La qualité de vie des patients adultes atteints de DM1

La qualité de vie est réduite chez les patients atteints de DM1, en comparaison à la population générale, à la fois dans ses aspects physiques mais aussi mentaux (Antonini et al., 2006 ; Laberge, Mathieu, et al., 2013 ; Peric et al., 2013 ; Rose et al., 2012). Peric et al. (2013) ont exploré les différents facteurs favorisant une bonne qualité de vie chez les patients atteints de DM1 (n = 120) : un jeune âge, un haut niveau d'études, un début récent de la maladie, une légère atteinte musculaire, une acceptation de la maladie, une humeur dépressive moindre, peu de fatigue et de légères atteintes physiques qui entraînent donc des conséquences moindre (pas de difficultés de déglutition, de ronflements, de cataracte, de constipation, etc.). Au contraire, la mauvaise qualité de vie semble être prédite par un âge plus avancé, une mauvaise acceptation de la maladie et la dépression. D'après les résultats de Fujino et al. (2017, n = 60), un haut taux d'apathie est également associé à une mauvaise qualité de vie. De plus, les résultats de Laberge et al. (2013, n = 200) ajoutent à la liste de facteurs prédicteurs d'une mauvaise qualité de vie le fait de ne pas avoir d'emploi et une insatisfaction en rapport avec la participation sociale. Laberge, Gagnon et Dauvilliers (2013, n = 200) soulignent l'importance des répercussions de la somnolence diurne sur la participation sociale et la qualité de vie des patients. Les patients souffrant de somnolence diurne excessive ont notamment un taux d'emploi plus faible que celui de ceux qui ne souffrent pas

de somnolence diurne. Laberge et al. (2009) spécifient par ailleurs que la somnolence diurne a une influence plus importante sur la participation sociale et la qualité de vie que la fatigue seule. Enfin, les résultats de Antonini et al. (2006, n = 20) mettent en exergue une corrélation négative entre la qualité de vie et le déficit d'attention (en lien avec les troubles dyséxecutifs).

Peric et al. (2015) ont réalisé une étude sur l'évolution de la qualité de vie des patients atteints de DM1 sur une période de cinq ans (n = 84 patients inclus au début de l'étude et n = 62 à son terme). Malgré la progression de l'atteinte musculaire (mesurée à l'aide de la MIRS) qui fait passer d'un tiers de patients initialement inclus avec atteinte sévère à deux tiers au terme de l'étude, la qualité de vie s'améliore. Ces résultats vont à l'encontre de ceux trouvés dans la littérature qui présentent une corrélation négative entre sévérité de l'atteinte musculaire et qualité de vie. Peric et al. (2015) proposent l'hypothèse suivante pour expliquer leurs résultats : les patients se sont adaptés à leur situation et ont ajusté leurs priorités, leurs valeurs et leurs attentes. On parle d'effet de « recalibration » (ou *response shift*). Cette hypothèse est étayée par certains résultats disponibles dans la littérature. En effet, d'autres auteurs ont émis l'hypothèse que les troubles dyséxecutifs, la réduction de l'initiative, l'apathie et les traits (voire troubles) de la personnalité évitante réduiraient la conscience qu'ont les patients des conséquences de la maladie, ce qui aurait un effet protecteur sur leur qualité de vie (Sansone et al., 2010). Un autre élément d'explication, proposé par Peric et al. (2015), serait la stabilité du taux de mariage dans leur cohorte. Malgré l'évolution de la dépendance des patients à leurs proches, le pourcentage de divorces et de veuvages n'augmente pas de manière significative durant leur étude (réalisée sur cinq ans). Les auteurs mentionnent une précédente étude qui concluait que le soutien social pouvait aider les patients atteints de DM1 à faire face aux difficultés à venir (Timman, Tibben, & Wintzen, 2010). Dans cette même étude, la satisfaction maritale était associée à un meilleur bien être psychosocial chez les patients.

4. Les prises en charge de la DM1

4.1. Les prises en charge médicales

En France, dès lors que le diagnostic est posé, un suivi annuel est mis en place par une équipe pluridisciplinaire dans les différents centres de références maladies neuromusculaires (voir Annexe 1), afin de surveiller la progression des différentes atteintes. Ce suivi comprend un bilan musculaire, cardiaque, respiratoire, endocrinien et oculaire. Au niveau musculaire, des prises en charge kinésithérapique et orthopédique peuvent être préconisées. Au niveau

cardiaque, la pose d'un pacemaker est parfois nécessaire. Il n'existe pas à ce jour de traitement pharmacologique, seul un médicament contre la fatigue (psychoanaleptique) peut être prescrit (Bouhour et al., 2007).

4.2. Les prises en charge sociales et psychologiques

En plus des différentes prises en charges médicales, il est parfois proposé un suivi psychologique aux patients (Bouhour et al., 2007). Graham, Simmons, Stuart et Rose (2015) défendent dans leur article l'application de la thérapie d'acceptation et d'engagement (*Acceptance and Commitment Therapy*, ACT⁵) et des TCC dans les maladies musculaires. Selon eux, ces approches pourraient permettre une amélioration de la qualité de vie et de l'humeur malgré la progression des atteintes, notamment musculaires. En effet, les résultats de Nordin et Rorsman (2012) sont encourageants quant aux bénéfices de l'utilisation de l'ACT auprès de patients atteints de scléroses en plaques (SEP) : elle permet une réduction des symptômes dépressifs, ainsi qu'une meilleure acceptation de la maladie. Cette étude contrôlée et randomisée, incluant 21 patients, visait à comparer un groupe d'ACT à un groupe de relaxation (entraînements tous deux d'une durée de 5 jours). Ces deux approches apportent un bénéfice similaire en termes de traitement des symptômes dépressifs et anxieux. Les TCC ont par ailleurs déjà fait leurs preuves dans la SEP : une étude comparant un programme de 8 séances individuelles de TCC (n = 48) à un programme de 8 séances individuelles de thérapie de soutien (n = 46) montre que les TCC permettent une réduction plus importante de la détresse, des pensées dysfonctionnelles en rapport à des exigences personnelles élevées, ainsi qu'une meilleure expression et gestion des affects négatifs (Moss-Morris et al., 2013). Une étude européenne (menée par des centres de références maladies neuromusculaires en France, en Allemagne, en Hollande et en Angleterre), nommée *Observational Prolonged Trial In Myotonic dystrophy type 1 to Improve Quality of Life- Standards, a Target Identification Collaboration* (Optimistic), a évalué, dans la population DM1, l'efficacité d'un programme TCC comprenant 10 à 14 séances (n = 128 dont n = 37 patients français), en comparaison aux soins courants (n = 127 donc n = 34 patients français) (Okkersen et al., 2018 ; van Engelen et al., 2015). Les résultats de cette étude contrôlée et randomisée témoignent d'une efficacité des

⁵ La thérapie d'acceptation et d'engagement (ACT) appartient au mouvement de la « troisième vague » des TCC qui se centre sur les perceptions de l'individu vis-à-vis de ses événements psychologiques (pensées, émotions, sensations). Ainsi l'objectif de cette approche n'est pas de modifier le contenu des pensées ou de faire disparaître les émotions difficiles mais de modifier la relation qu'entretient l'individu avec ces pensées et émotions (Monestès & Villatte, 2011).

TCC sur l'activité (rapportée par le patient et mesurée objectivement à l'aide d'un actimètre⁶), la participation sociale, ainsi que sur la fatigue et la somnolence diurne. Au terme de l'étude, les auteurs n'ont pas trouvé de différence significative entre les deux groupes concernant la qualité de vie. Enfin, aucune évolution n'est observée pour les mesures d'apathie (Okkersen et al., 2018).

Par ailleurs, Graham, Kemp, Radakovic et Kapur (2018) défendent également les effets thérapeutiques qui pourraient résulter d'une prise en charge neuropsychologique des patients atteints de dystrophie myotonique. Ces effets pourraient se manifester dès l'évaluation cognitive qui précède et aider à faire le choix d'interventions de réhabilitation cognitive (comme par exemple l'entraînement à la résolution de problème, le découpage des activités ou encore l'utilisation d'aides matérielles pour planifier seraient à même de compenser les conséquences d'un trouble dysexécutif). Cette évaluation permettrait de modifier la vision des difficultés des patients par eux-mêmes, par leurs proches, mais aussi par les professionnels de santé qui les prennent en charge.

Enfin, des chercheurs québécois observent des effets positifs d'un programme d'entraînement en force de 12 semaines (n = 11 hommes atteints de la forme adulte classique), en termes de diminution significative de la fatigue, de la somnolence et de l'apathie (Gallais, Hébert, Gagnon, Roussel, & Duchesne, 2019).

4.3. L'implication des proches dans la prise en charge

La prise en considération des proches aidants des patients est d'autant plus importante que la DM1 est une maladie évolutive. Cup et al. (2011) ont mené une étude qualitative sur l'effet de la maladie sur les couples. Avec chacun des cinq couples inclus dans l'étude ont été réalisés 15 entretiens (dont certains effectués séparément et d'autres en couple). Ces entretiens portaient sur le sens que prend la maladie dans la vie du couple. Il ressort de leur analyse que les patients sont préoccupés par la progression de la maladie qui vient diminuer leurs capacités physiques et cognitives. Ils évoquent également la réduction de leurs activités quotidiennes et de leur participation sociale comme conséquence de cette progression de la maladie. Leurs partenaires sont également préoccupés par cette évolution qui nécessite qu'ils les prennent de plus en plus en charge. Les conjoints se voient dans l'obligation de venir pallier au manque d'initiative, inhérent à l'apathie, de leurs proches malades. Les couples rapportent ne pas se sentir compris par leurs parents proches, par leurs amis mais également

⁶ Dispositif placé dans un boîtier, porté au poignet ou à la cheville par un individu, permettant d'enregistrer ses mouvements pendant plusieurs jours.

par le corps médical. La prise en charge pluridisciplinaire actuellement proposée (qui se veut une approche complète en réponse à la diversité des symptômes présents dans la DM1) est vécue comme fractionnée : chaque spécialiste se limite à une atteinte sans que cela permette une compréhension globale du vécu des patients. Cup et al. (2011) préconisent une approche qui prenne en compte le vécu subjectif du patient et de ses proches et, pour les couples, d'inclure véritablement le partenaire dans la prise en charge. En plus de la valorisation des aptitudes des patients et de leurs conjoints, une aide des professionnels de santé et de l'information sont nécessaires pour réduire la charge des aidants.

4.4. Les limites des prises en charges actuelles

Gagnon et al. (2007) déplorent que le suivi pluridisciplinaire des patients ne soit qu'annuel. Ils préconisent une prise en charge plus fréquente pour permettre une meilleure prévention et orientation des patients et de leurs proches, en fonction des besoins de chacun. Cette prise en charge permettrait également de réduire l'isolement social souvent présent chez les patients. Dans la forme adulte de la DM1, la progression des diverses atteintes impacte considérablement les activités quotidiennes et la mobilité des patients. Une prise en charge plus précoce et plus rapprochée de ces atteintes pourrait éviter que les patients ne se sédentarisent et que leurs relations sociales ne se réduisent qu'aux membres de leur famille nucléaire. De plus, l'inactivité professionnelle va venir renforcer cet isolement. En effet, plus de la moitié des patients n'ont pas obtenu un diplôme d'études secondaires, ce qui rend leur insertion professionnelle laborieuse et leur situation financière difficile. Nous aborderons (voir [chapitre 5](#)) les autres facteurs pouvant alimenter l'isolement social dans la DM1.

Toutefois, le manque de conscience des troubles et de compliance aux soins observés chez les patients atteints de DM1 (Baldanzi et al., 2016 ; Kobayakawa et al., 2012 ; Giovanni Meola & Sansone, 2007) sont également des éléments limitant à considérer lors de la prise en charge de ces patients.

5. Conclusion de la littérature concernant la DM1

Ainsi, la DM1 est une maladie neuromusculaire évolutive et multisystémique aux atteintes variées et variables d'un patient à l'autre. Les différents symptômes de cette maladie ont un retentissement important sur la qualité de vie et les relations sociales des patients. Dans ce travail de thèse, une attention particulière est portée aux atteintes du SNC (notamment leur retentissement sur l'activité et les relations sociales des patients). Notre recherche s'est focalisée sur un échantillon de patients adultes atteints de DM1 sans avoir pu déterminer pour tous, faute d'informations, la forme exacte de la maladie. Il semble toutefois qu'aucun d'entre eux ne présente la forme congénitale ou juvénile. Ce travail de thèse s'applique à décrire certaines caractéristiques psychologiques (les traits de personnalité, ainsi que les stratégies de *coping* et de régulation émotionnelle) au sein de cet échantillon. Il s'agit de mieux comprendre le fonctionnement psychique de ces patients et son lien avec les symptômes de la maladie. *In fine*, l'étude de ces caractéristiques pourrait permettre de proposer des éléments de prise en charge psychothérapeutique des patients atteints de DM1.

Synthèse de la littérature concernant la DM1

La DM1 est une maladie neuromusculaire qui a pour origine une anomalie génétique. Les différentes formes de la maladie sont définies par la gravité des atteintes, qui est déterminée par l'âge d'apparition des premiers symptômes et qui est associée à la grandeur de la répétition CTG. L'expression de la forme commune de l'adulte de la DM1 est multisystémique : les atteintes peuvent ainsi toucher le muscle, le SNC (avec notamment des troubles cognitifs, un déficit de la cognition sociale et de la théorie de l'esprit, de l'apathie, ainsi qu'une somnolence diurne et une fatigue excessive). Des atteintes cardiaques, endocriniennes, oculaires, digestives et une calvitie peuvent également être observées. Toutefois, la présence et l'intensité de ces atteintes varient d'un individu à l'autre (Antonio et al., 2016 ; Bouhour et al., 2007). Par ailleurs, les facteurs suivants impacts négativement la qualité de vie des patients : l'âge avancé, la mauvaise acceptation de la maladie, la dépression, l'apathie, l'absence d'emploi, l'insatisfaction dans la participation sociale et la somnolence diurne (Fujino et al., 2017 ; Laberge, Gagnon, et al., 2013 ; Laberge, Mathieu, et al., 2013 ; Peric et al., 2015).

La prise en charge des patients atteints de DM1 consiste en un suivi pluridisciplinaire annuel. Lorsque cela est nécessaire, des prises en charge kinésithérapeutiques et orthopédiques, la pose d'un pacemaker et la prescription d'un psychoanaleptique pour lutter contre la fatigue peuvent être mis en place (Bouhour et al., 2007). L'étude européenne Optimistic (Okkersen et al., 2018 ; van Engelen et al., 2015) sur l'application d'une TCC spécifique au traitement de la fatigue et à la gestion des interactions sociales témoigne par ailleurs d'un intérêt nouveau pour le développement de psychothérapies adaptées à la population DM1. Les relations interpersonnelles ont une place importante dans la maladie. En effet, les difficultés sociales des patients, notamment dues à l'émoussement affectif, l'hypomimie des expressions du visage (qui entrave la bonne expression faciale des émotions), l'apathie et le déficit de cognition sociale et de théorie de l'esprit inhérentes à la DM1, influencent la qualité et la fréquence de leurs relations. Ainsi, Cup et al. (2011) soulignent l'importance d'inclure les proches (notamment les partenaires), qui accompagnent les patients dans la progression du handicap, dans la prise en charge.

Chapitre 2 : La personnalité, selon le Modèle en Cinq Facteurs, et la DM1

1. De l'intérêt d'étudier la personnalité dans la DM1

Ce travail de thèse s'inscrit dans le mouvement d'intérêt pour le versant psychologique de la DM1. Par le biais de l'étude de la personnalité dans cette population nous visons à comprendre les caractéristiques psychologiques des patients adultes atteints de DM1. Notre personnalité influence la façon dont nous percevons le monde, dont nous ressentons les choses et dont nous nous comportons. Etudier la personnalité des patients atteints de DM1 permettra donc d'accéder à leur vécu subjectif, ainsi que de comprendre leur fonctionnement psychologique le plus habituel. *In fine*, il s'agit d'apporter des éléments de compréhension pour proposer une prise en charge adaptée. En effet, les traits de personnalité ont une influence sur la prise en charge psychothérapeutique. Un score élevé en Extraversion⁷ est par exemple associé à de meilleurs résultats au terme d'une prise en charge individuelle (Thalmayer, 2018, n = 306 personnes suivies en psychothérapie individuelle, de couple ou familiale). Dans ce chapitre est présenté le Modèle en Cinq Facteurs de la personnalité, ou *Big Five*. Dans un premier temps, nous décrivons ce modèle, son émergence, les définitions des cinq dimensions dont il est constitué et les différences liées au genre trouvées dans la population générale. Nous avons spécifiquement fait le choix d'étudier les différences de personnalité liées au genre dans la population DM1 car le genre semble également induire des différences en termes de prise en charge psychothérapeutique (Liddon et al., 2018). Dans un second temps, nous nous intéressons aux études utilisant les *Big Five* dans la population DM1. Notre propre étude sur les traits de personnalité des patients atteints de DM1 est présentée dans le [chapitre 8](#) (Lignier et al., manuscrit soumis pour publication).

2. Le Modèle en Cinq Facteurs, ou *Big Five*

Le Modèle en Cinq Facteurs (*Five Factors Model* ou *Big Five*), faisant aujourd'hui consensus dans l'évaluation de la personnalité (Plaisant, Guertault, et al., 2010), s'inscrit dans une conception dite dimensionnelle (par comparaison avec les approches catégorielles) de la personnalité. Dans cette approche, la personnalité est envisagée comme un ensemble de

⁷ Trait de personnalité issu du Modèle en Cinq Facteurs qui se place entre la dominance et l'énergie. Cette dimension est associée aux émotions positives, ainsi qu'à la recherche de récompense et de sensations. Elle témoigne d'un recours aux ressources et contacts sociaux.

dimensions fondamentales (dans le sens où elles sont présentes chez tout un chacun), ou « traits » (notion introduite par Allport et Allport, 1921), dont l'intensité et l'expression varie selon les individus. Les traits de personnalité permettent de différencier les individus et de rendre compte de leur façon particulière de fonctionner sur le plan affectif, comportemental et cognitif (Rolland, 2004). Au sein même de cette approche, il existe différents modèles de la personnalité et ses traits, lesquels ont proposé des outils spécifiques opérationnalisant leur modèle, afin de pouvoir évaluer la personnalité des individus. Le Modèle en Cinq Facteurs se base, entre autres, sur l'hypothèse lexicale selon laquelle la plupart des caractéristiques importantes et socialement pertinentes de la personnalité d'une personne dans une culture donnée sont encodées dans le langage naturel (Allport, 1937).

2.1. L'émergence du Modèle en Cinq Facteurs, ou *Big Five*

John, Naumann et Soto (2008) ont détaillé chacune des étapes de l'émergence du Modèle en Cinq Facteurs. Plaisant et al. (2010) proposent un article en français qui reprend les éléments principaux de cet historique. Dans les années 1930, Allport et Odbert (1936) ont recensé tous les termes permettant de décrire les différences inter-individuelles en termes de personnalité disponibles dans le dictionnaire anglais. A partir des 17 953 termes trouvés, ils définirent quatre catégories : (i) les traits de personnalité (« tendances, déterminants généraux et personnels des comportements habituels et stables de l'adaptation de l'individu à son environnement » ; Plaisant, et al. 2010, p.482), tels que « sociable », « peureux », etc., (ii) les états temporaires, les humeurs et les activités (ils insistent sur le caractère actuel de ces états ; ce ne sont pas des modes récurrents), par exemple « effrayé », « joyeux », etc., (iii) les jugements évaluant les conduites personnelles et la réputation des personnes (les auteurs soulignent la dimension sociale de ces jugements ; ce ne sont pas des jugements moraux), par exemple « respectable », « irritable », etc. et (iv) les termes pouvant être utiles dans la description des caractéristiques physiques qui sont ordinairement considérées en lien avec la personnalité (par exemple, « mince », « rauque », etc.), les capacités et les talents (tels que « rapide », « artiste », etc.), ainsi que les termes métaphoriques, par exemple « *Achillean* »⁸ faisant référence au mythe grecque d'Achille (les auteurs spécifient que le rapport entre ces termes et la personnalité peut être contestable).

Cattell (1947) va reprendre une partie de la liste de termes d'Allport et Odbert (1936) et dégager, en regroupant manuellement les synonymes et antonymes parmi 4 500 traits, 35

⁸ L'adjectif « *Achillean* » peut à la fois signifier être presque invincible, avec seulement une petite faiblesse, ou bien se laisser guider par ses émotions, plutôt que sa raison.

variables. Puis, en utilisant des analyses factorielles obliques, il obtiendra 12 facteurs de personnalité. Le questionnaire de Cattell (*Sixteen Personality Factor Questionnaire* ; 16PF ; Cattell, Eber, & Tatsuoka, 1970) inclura ces facteurs primaires, auxquels 4 autres facteurs viendront s'ajouter⁹, et cinq facteurs globaux (Extraversion, Anxiété, Fermeté-Intransigeance, Indépendance et Contrôle de soi).

La structure factorielle proposée par Fiske (1949) sera la première à ressembler au modèle contemporain des *Big Five*. Les cinq facteurs proposés par Fiske (1949) étaient nommés : (i) Adaptabilité sociale, (ii) Contrôle émotionnel, (iii) Conformité, (iv) Curiosité intellectuelle et (v) Assurance et éloquence¹⁰. De nombreux chercheurs vont répliquer cette même structure en cinq facteurs (Borgatta, 1964 ; Digman & Takemoto-Chogk, 1981 ; Norman, 1963 ; Tupes & Christal, 1992). Bien que les auteurs utilisent des termes différents pour les nommer, ces cinq facteurs semblent bien recouvrir les mêmes concepts (Goldberg, 1981). Par exemple, Le Contrôle émotionnel (inébranlable, autonome, tranquille, expression émotionnelle mesurée) de Fiske (1949) est semblable à la Stabilité émotionnelle (calme, non névrosé, pas facilement contrarié) versus Névrosisme de Norman, (1963), à l'Emotivité (nerveux, émotif, facilement contrarié) de Borgatta (1964), à la Force du Moi versus Désorganisation émotionnelle (peureux, flexible, instabilité émotionnelle) de Digman & Takemoto-Shogk (1981), ou encore à la Stabilité émotionnelle (non névrosé, calme, stabilité émotionnelle, autonome) de Tupes & Christal (1992).

Par ailleurs, Norman (1967) viendra enrichir la catégorisation d'Allport et Odbert (1936) en proposant de séparer les états temporaires et les activités (deuxième catégorie d'Allport et Odbert, 1936) en deux catégories distinctes. Il va également ajouter les catégories « rôles sociaux » (qui renvoient aux rôles assumés par l'individu) et « effets sociaux » (qui renvoient aux effets de l'individu sur les autres). Au final, sa classification comporte sept catégories : (i) traits de personnalité, (ii) états temporaires, (iii) activités, (iv) rôles sociaux, (v) effets sociaux, (vi) jugements sociaux et (vii) caractéristiques physiques.

Allen et Potkay (1981) vont critiquer cette conceptualisation différenciant trait (qui fait référence aux comportements récurrents) et état (qui renvoie aux comportements ponctuels qui surviennent dans des situations inhabituelles) qu'ils jugent trop floue et arbitraire. En

⁹ Cordialité-Chaleur (A), Raisonnement (B), Stabilité émotionnelle (C), Dominance (E), Vivacité (F), Conscience et respect des conventions (G), Assurance en société (H), Sensibilité-Subjectivité (I), Vigilance (L), Abstraction-Imagination (M), Intériorisation (N), Inquiétude-Appréhension (O), Ouverture au changement (Q1), Autonomie à l'égard du groupe (Q2), Perfectionnisme (Q3) et Tension (Q3)

¹⁰ "Social Adaptability, Emotional Control, Conformity, Inquiring Intellect, Confident Self-Expression" (Thurstone, 1934), traduit par nos soins.

effet, ces deux concepts se chevauchant, le classement dans l'une ou l'autre catégorie est trop subjectif et varie d'un évaluateur à l'autre.

En 1981, le terme des « *Big Five* » sera introduit par Goldberg (1981). Dans son approche, les cinq facteurs sont évalués à l'aide de traits sous forme d'adjectifs. Il va développer plusieurs listes de traits, la plus complète comporte 100 adjectifs unipolaires (*100-Trait Descriptive Adjectives* ; 100-TDA). La particularité de ces listes est leur transparence : les adjectifs sont regroupés par facteur de manière à ce que le sujet puisse comprendre quels adjectifs sont attribués à chacun des facteurs.

D'autres auteurs ont utilisé des questionnaires composés de phrases descriptives plutôt que d'adjectifs. C'est le cas de Costa et McCrae qui se sont basés sur les clusters du 16PF de Cattell (1970) pour créer le *Neuroticism Extraversion Openness-Personality Inventory* (NEO-PI, Costa & McCrae, 1985). La version initiale de cet outil permet donc la mesure des dimensions de la personnalité Névrosisme, Extraversion et Ouverture aux expériences. Les dimensions Agréabilité et Conscience, qui complètent ordinairement les *Big Five*, ne ressortaient alors pas dans leurs premières analyses. Il faudra attendre 1992 pour que le NEO soit révisé et inclut les cinq dimensions (nommées « domaines »), elles même constituées de six facettes chacune (*NEO-Personality Inventory-Revised*, NEO-PI-R, Costa & McCrae, 1992). Avec ses 240 items, le NEO-PI-R permet une analyse très fine de la personnalité. Le NEO-Five Factor Inventory (NEO-FFI ; Costa & McCrae, 1992) est une version abrégée qui comporte 60 items et qui permet une analyse moins riche, ne comportant pas l'évaluation des facettes, mais avec un temps de passation nettement plus court. Costa et McCrae (1992) ont, par ailleurs, démontré que leur questionnaire mesure bien les mêmes concepts que l'approche des *Big Five* basée sur des adjectifs. La figure ci-dessous tirée de l'article de Plaisant et al. (2010) représente les cinq domaines du NEO-PI-R, les facettes associées à chacun des domaines et les adjectifs utilisés pour définir les traits de personnalité les plus corrélés avec chacune des facettes.

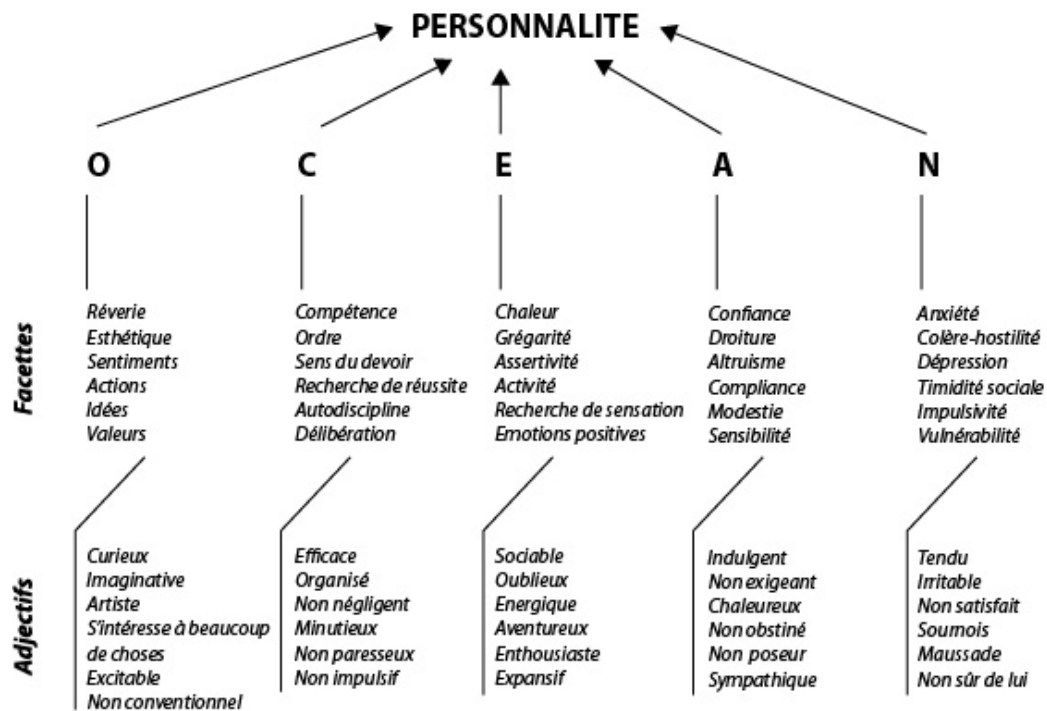


Figure 5. Représentation des cinq domaines du NEO-PI-R, de leurs facettes et des adjectifs utilisés pour définir les traits de personnalité les plus corrélées avec chacune des facettes. Adaptation d'une figure issue de l'article de Plaisant et al. (2010). Nous avons modifié les noms des facettes afin qu'ils correspondent à la version française du NEO-PI-3. La traduction qui avait été réalisée par les auteurs ne correspondait pas.

John (1990) va proposer une approche à partir de prototypes (chaque dimension est définie par des caractéristiques manifestes plutôt que par ses limites) pour décrire les cinq dimensions de la personnalité. Pour ce faire, il a fait classer par 10 évaluateurs, experts des *Big Five*, les 300 termes de l'*Adjective Check List* (ACL ; Gough & Heilbrun, 1983), outil d'évaluation de la personnalité développé par l'*Institute of Personality and Social Research* (Université de Berkeley, Etats-Unis), dans les cinq grandes dimensions de la personnalité. Ils avaient la possibilité d'utiliser une sixième catégorie « sans décision ». La validité inter-juge fut très élevée avec 112 des 300 termes classés dans la même dimension par au moins 90 % des évaluateurs. Ce sont donc ces 112 termes qui ont été gardés pour définir les cinq prototypes. Une analyse factorielle des résultats de 280 participants est venue confirmer ces prototypes : chacun des 112 adjectifs était bien classé dans le facteur qui lui avait été attribué hypothétiquement par les 10 experts (John, 1990). Le *Big Five Inventory* (John, Donahue, & Kentle, 1991), résultant de ce travail, permet l'évaluation des cinq dimensions comme définies dans cette approche. Cet inventaire se démarque des autres échelles d'évaluation de la personnalité par sa forme brève : 44 items avec 8 à 10 items par dimensions. Les items

prennent la forme de courtes phrases ou groupes de mots basés sur les prototypes ayant la plus grande saturation factorielle avec les cinq dimensions. Le BFI a été traduit dans plusieurs langues. En français, les auteurs l'ont nommé « BFI-Fr » (Plaisant, Courtois, Réveillère, Mendelsohn, & John, 2010b ; validation réalisée auprès de 2 499 étudiants). Une version française hétéro-évaluative est également disponible (Lignier, Petot, Plaisant, & Zebdi, 2015, validation réalisée auprès de 250 étudiants qui ont décrit 405 personnes âgées de 18 à 59 ans). Cet inventaire est un compromis entre les adjectifs de Goldberg qui donnent peu d'explications (l'utilisation de phrases dans le BFI permet de clarifier et/ou de contextualiser l'adjectif, par exemple « créatif », inclus dans la dimension O, donne lieu à l'item « est créatif, plein d'idées originales ») et le NEO de Costa et McCrae qui est beaucoup plus complexe de par son nombre important d'items qui permet une description plus détaillée de la personnalité, en comparaison au BFI.

John et Soto (2007, n = 829) ont comparé trois outils d'évaluation de la personnalité : la version abrégée du TDA de Goldberg en 40 items (Saucier, 1994), le NEO-PI-R de Costa et McCrae (1992) et le BFI de John et al. (1991). Le tableau ci-dessous en présente les résultats. Les consistances internes sont satisfaisantes pour tous les outils (α moyen = 0,83). Bien que les corrélations de validité convergente corrigées, entre les trois échelles, pour chacune des facettes soient excellentes (r moyen = 0,93), les auteurs pointent des divergences entre les outils. Elles concernent la dimension Névrosisme ($r = 0,82$), pour la comparaison BFI versus TDA, et la dimension Extraversion ($r = 0,87$), pour la comparaison BFI versus NEO-FFI, qui obtiennent des corrélations inférieures à 0,90. Enfin, il apparaît que le TDA et le NEO-PI-R obtiennent les moins bons résultats avec une seule dimension sur cinq (Conscience) qui obtient une corrélation supérieure à 0,90. Les autres dimensions obtiennent des corrélations variant de 0,76 (Névrosisme) à 0,83 (Extraversion et Agréabilité). Bien que proches, ces outils ne mesurent pas tout à fait les mêmes concepts.

Tableau 1. Fiabilité et coefficients de consistance interne de trois outils de mesure des *Big Five* : *Big Five Inventory*, *NEO Five-Factor Inventory* et *Trait Descriptive Adjectives* (tableau issu de John et Soto 2007 ; traduit par nos soins)

Outils	E	A	C	N	O	Moyenne
<u>Consistance interne</u>						
BFI	0,86	0,79	0,82	0,87	0,83	0,83
NEO – FFI	0,82	0,75	0,82	0,87	0,76	0,81
TDA	0,88	0,84	0,84	0,83	0,83	0,84
Moyenne	0,85	0,80	0,83	0,85	0,81	0,83
<u>Corrélations de validité convergente non corrigée (entre les outils)</u>						
BFI – TDA	0,90	0,75	0,79	0,70	0,79	0,80
BFI – NEO – FFI	0,73	0,76	0,80	0,81	0,72	0,77
TDA – NEO – FFI	0,70	0,66	0,75	0,64	0,62	0,68
Moyenne	0,80	0,73	0,78	0,73	0,72	0,75
<u>Corrélations de validité convergente corrigée (entre les outils)</u>						
BFI – TDA	0,99	0,93	0,96	0,82	0,95	0,95
BFI – NEO – FFI	0,87	0,99	0,97	0,94	0,90	0,95
TDA – NEO – FFI	0,83	0,83	0,91	0,76	0,78	0,83
Moyenne	0,94	0,95	0,95	0,86	0,90	0,93
<u>Coefficients de validité convergente standardisés par AFC</u>						
BFI – TDA	0,99	0,91	0,91	0,84	0,97	0,95
BFI – NEO – FFI	0,83	0,98	0,95	0,93	0,90	0,93
TDA – NEO – FFI	0,76	0,84	0,87	0,78	0,74	0,80
Moyenne	0,92	0,93	0,92	0,86	0,91	0,91

Note : BFI, *Big Five Inventory* (John et al., 1991); TDA, *Trait Descriptive Adjectives* (Goldberg, 1992; version 40-item, Saucier, 1994); NEO-FFI, *NEO Five-Factor Inventory* (Costa & McCrae, 1992); AFC, Analyse Factorielle Confirmatoire. Les moyennes sont **en gras**. Toutes les moyennes ont été calculées avec des transformations z' de Fisher.

2.2. Les cinq dimensions de la personnalité

Pour décrire les cinq dimensions de la personnalité nous nous référons à la conceptualisation par prototypes de John (1990). Il a fait le choix de nommer chacune des dimensions avec une lettre associée à des termes explicatifs. Les cinq dimensions sont donc : (i) E : Extraversion, Energie, Enthousiasme, (ii) A : Agréabilité, Altruisme, Affection, (iii) C : Conscience, Contrôle, Contrainte, (iv) N : Emotions Négatives, Névrosisme, Nervosité et (v) O : Ouverture, Originalité, Ouverture d'esprit.

E (Extraversion, Energie, Enthousiasme) se place entre la dominance et l'énergie, cette dimension reflète la tendance à être sociable et à prendre la tête dans les situations sociales (en lien avec l'affirmation de soi). Cette dimension est associée aux émotions positives. Elle est également associée à la recherche de récompense et de sensations, avec une détection et une réponse rapide aux signaux de récompense. Enfin, elle témoigne d'un recours aux ressources et contacts sociaux.

A (Agréabilité, Altruisme, Affection) réfère à la tendance à être confiant et respectueux d'autrui et modeste. Cette dimension est opposée à l'hostilité, l'indifférence, l'égoïsme et la jalousie. Elle est liée au système du *care-giving* (« donner des soins ») qui renvoie à la formation de relations avec les pairs, aux amitiés, à l'investissement de la relation, à l'empathie et à l'altruisme. Ces deux premières dimensions peuvent être considérées comme les dimensions « sociales » des *Big Five* dans le sens où elles font référence aux aspects interpersonnels de la personnalité.

C (Conscience, Contrôle, Contrainte) est relatif à la capacité d'organisation et à suivre des règles. Elle fait également référence à la capacité à retarder les récompenses pour atteindre un but (en lien avec le système d'autorégulation). Cette dimension renvoie au perfectionisme, à la volonté de réussir et à la prudence.

N (Emotions Négatives, Névrosisme, Nervosité) réfère à la tendance à ressentir de l'anxiété et autres émotions négatives (tension, nervosité, tristesse, etc.). Il existe de très fortes corrélations entre N et les troubles somatiques et psychiatriques. Cette dimension renvoie au système peur-évitement, à l'irritabilité, la dévalorisation et la vulnérabilité.

Enfin, O (Ouverture, Originalité, Ouverture d'esprit) fait référence à la tendance à être ouvert à de nouvelles idées et sentiments et à aimer réfléchir. Un haut score obtenu à cette dimension témoigne d'une vie émotionnelle riche, de la curiosité intellectuelle et de la flexibilité. Cette dimension renvoie également aux valeurs qui vont être plus ou moins conventionnelles (attitude non dogmatique, opposition au conformisme, etc.). Elle est liée au

système d'exploration de la réalité extérieure qui comprend les notions d'adaptation flexible à l'environnement à travers les apprentissages, la flexibilité cognitive et la maturation.

3. Les différences de personnalité liées au genre

Les différences de personnalité liées au genre, bien établies dans la population générale n'ont, à notre connaissance, encore jamais été évaluées dans la population DM1.

Dans la population générale, Schmitt, Realo, Voracek et Allik (2008) ont analysé les différences de personnalité liées au genre à partir de données obtenues au BFI dans 55 pays (n = 17 637). Les femmes incluses dans leur étude présentent des scores supérieurs aux hommes pour toutes les dimensions sauf O. La différence la plus importante est observée pour la dimension N : elle est significative dans 49 des 55 nations étudiées. Dans 34 des 55 nations, les scores de A sont supérieurs chez les femmes. En ce qui concerne la dimension E, la différence est observée dans 25 des 55 pays. Dans 23 des 55 nations, les scores obtenus par les femmes à la dimension C sont supérieurs. Pour ce qui est de la dimension O, les résultats sont moins tranchés. En effet, les hommes obtiennent des scores significativement supérieurs dans seulement 8 des 55 nations, tandis que les femmes présentent des scores significativement plus élevés dans 4 pays. Ces résultats peuvent être complétés avec ceux de l'étude de Costa, Terracciano et McCrae (2001). Ils ont utilisé, dans 26 pays, le NEO-PI-R qui permet une analyse plus détaillée de la personnalité et donc des différences liées au genre. Ils trouvent que les femmes ont des scores supérieurs aux dimensions N et A, ainsi qu'aux facettes Chaleur (E) et Ouverture aux sentiments (O). Les hommes présentent quant à eux des scores supérieurs aux femmes pour les facettes Confiance (A) et Ouverture aux Idées (O).

Afin de mieux comprendre l'origine de ces différences, Schmitt, Realo, Voracek et Allik (2008) ont mesuré les valeurs issues des différentes cultures, ainsi que des indicateurs d'égalité des sexes et socioéconomiques des pays. Les sociétés occidentales plus individualistes présentent des différences liées au genre plus importantes que celles observées dans des cultures non-occidentales et plus collectivistes. L'individualisme ou le collectivisme d'un pays est ici déterminé par le degré d'intégration de l'individu dans le groupe. En ce qui concerne la dimension socioéconomique, il semblerait que l'espérance de vie, la connaissance et l'éducation, ainsi qu'un niveau décent de vie jouent un rôle important dans les différences de personnalité liées au genre. Étonnamment, les sociétés les plus progressistes et modernes semblent être celles où l'on observe les différences les plus importantes, en comparaison à des sociétés plus traditionnelles. Ainsi, bien que les rôles sociaux attribués selon le genre diffèrent

de manière importante, les hommes et les femmes sont plus semblables en termes de personnalité. Au vu des résultats de Schmitt, Realo, Voracek et Allik (2008), il semblerait que l'égalité des sexes n'atténue pas les différences liées au genre.

Enfin, Schmitt, Realo, Voracek et Allik (2008) exposent l'hypothèse d'une interaction gène-environnement sur la personnalité. Il existerait des prédispositions génétiques aux traits de personnalité qui seraient propres au genre et qui feraient donc partie du dimorphisme sexuel. Selon le Modèle Diathèse-stress (Meehl, 1962 ; Monroe & Simons, 1991), des prédispositions innées peuvent être activées ou supprimées par l'environnement et les événements de vie. Schmitt, Realo, Voracek et Allik (2008) postulent donc que l'importance des différences de personnalité observées dans les sociétés modernes peut être due à une tendance biologique : les environnements les plus riches augmenteraient le dimorphisme sexuel en ce qui concerne la personnalité et inversement, les environnements plus limités et plus stressants réduiraient ce dimorphisme. D'autres auteurs ont également avancé l'hypothèse d'une base génétique aux traits de personnalité (Jang, McCrae, Angleitner, Riemann, & Livesley, 1998; Loehlin, McCrae, Costa, & John, 1998; Power & Pluess, 2015).

4. Les *Big Five* et la DM1

Seulement deux études ont été menées sur la personnalité à l'aide des *Big Five* dans la DM1. Bertrand et al. (2014) ont réalisé une étude auprès de 200 patients canadiens atteints de DM1 ayant rempli le NEO-FFI (dont 80 hommes). Lorsque les données sont analysées en prenant l'ensemble de ces patients, ils présentent des scores similaires à ceux de la population générale pour l'ensemble des cinq dimensions. On observe toutefois des particularités dans la distribution des scores avec un certain pourcentage de scores très élevés (T-score > 65) et très bas (T-score < 35) à chacune des dimensions dans la cohorte. Ces pourcentages sont présentés dans le tableau ci-dessous.

Tableau 2. Pourcentages des scores très élevés et très bas, en comparaison à la population générale, au NEO-FFI dans la cohorte de Bertrand et al. (2014)

Dimension	Pourcentage de l'échantillon présentant des scores très bas	Pourcentage de l'échantillon présentant des scores très élevés
E	5 %	4 %
A	11 %	4 %
C	6 %	2 %
N	6 %	8 %
O	19 %	0 %

Les auteurs ont trouvé des corrélations positives entre le fait d'avoir un emploi et les dimensions A et C. Le nombre de répétition CTG et l'atteinte musculaire sont corrélés à la fois à des scores élevés à la dimension N et à de scores faibles aux dimensions C, A et O. Aucune corrélation n'étant trouvée avec l'âge du début et la durée de la maladie, les auteurs en concluent que ces caractéristiques ne semblent pas liées à une adaptation à la maladie mais bien à l'atteinte neurologique de la DM1.

Des analyses plus poussées ont montré que 27 % de l'échantillon de Bertrand et al. (2014) présente à la fois des scores élevés en N et faibles en A. Ces patients sont considérés comme à risque de troubles psychiatriques (risque évalué à l'aide de la *Symptom Checklist-90-5*, *SCL-90-5* ; Derogatis, 1977). En comparaison à ceux qui ne présentent pas de risque de troubles psychiatriques, ces patients ont également une répétition CTG et une atteinte musculaire plus importantes. De plus, 89 % des patients à risque de troubles psychiatriques présentent le phénotype adulte de la maladie. Bertrand et al. (2014) ont donc également analysé les scores de personnalité obtenus selon le phénotype. Deux sous-groupes ont ainsi été créés : (i) les patients atteints d'une forme légère de la DM1 (n= 42 dont 19 ont rempli le NEO-FFI), qui correspond à une forme atténuée de la forme classique de l'adulte (répétition CTG réduite et premiers symptômes après 40 ans) ; cette forme semble être comparable à la forme bénigne de Bouhour et al. (2007) et à la forme tardive de De Antonio et al. (2016) (voir [Chapitre 1 : La forme bénigne](#)) et (ii) les patients atteints de la forme classique de l'adulte (n= 158 dont 93 ont remplis le NEO-FFI) ; cette forme semble être similaire à la forme commune de l'adulte de Bouhour et al. (2007) et la forme adulte De Antonio et al. (2016) (voir [Chapitre 1 : La forme commune de l'adulte](#)). Les patients atteints de la forme classique de l'adulte présentent aux dimensions O et C des scores inférieurs à ceux atteints de la forme légère (respectivement $p < 0,003$ et $p < 0,001$).

Laberge et al. (2013) se sont notamment intéressés aux liens entre les *Big Five* (évaluées avec le NEO-FFI) et la santé mentale et physique chez 112 patients canadiens atteints de DM1 (évaluées à l'aide du *Short Form (36) Health Survey*, SF-36 ; Ware & Sherbourne, 1992). Ils trouvent que la dimension N et des scores faibles à la dimension C sont corrélés avec la santé mentale des patients (respectivement $p < 0,001$ et $p < 0,05$). Concernant les résultats relatifs à la dimension C, les auteurs font le lien entre ce trait de personnalité et l'apathie qui est un symptôme typique de la DM1. La mauvaise santé mentale est également corrélée à la somnolence ($p < 0,01$) et à l'insatisfaction relative à la participation sociale ($p < 0,05$). Des scores faibles en N sont quant à eux associés à une mauvaise santé physique ($p < 0,05$) ; qui est elle-même également corrélée à la détresse psychologique ($p < 0,001$), la fatigue ($p < 0,01$), l'atteinte musculaire ($p < 0,01$), l'absence d'emploi depuis un an ($p < 0,05$) et un faible QI ($p < 0,05$).

5. Conclusion de la littérature concernant la personnalité

Peu d'études ont été menées sur la personnalité des patients atteints de DM1. Nous nous basons, dans ce travail de thèse, sur la conception par prototypes des *Big Five* de John (1990)¹¹. Au vu des définitions des cinq dimensions (voir [Chapitre 2 : Les cinq dimensions de la personnalité](#)), les questions suivantes émergent : les patients atteints de DM1 présentent-ils un profil de personnalité particulier ? Les symptômes de la maladie sont-ils associés aux traits de personnalité ? Les dimensions « sociales » E et A sont-elles réduites par l'apathie, la fatigue, le déficit de cognition sociale et de théorie de l'esprit, ou encore l'isolement social ? Les dimensions C et O sont-elles également faibles du fait de l'apathie, de la fatigue et des troubles dysexécutifs ? Enfin, la dimension N est-elle élevée chez les patients de par la gravité du diagnostic de la DM1, de son évolution imprévisible, de la fatigue, des difficultés interpersonnelles que cette maladie induit, de l'isolement social qui en résulte et du manque de traitements disponibles ? Dans la littérature existante sur la personnalité des patients atteints de DM1, il apparaît qu'ils présentent des scores aux *Big Five* en moyenne dans la norme. Toutefois, une partie des patients obtiennent des scores de N élevés, en comparaison à la population générale, ainsi que simultanément des scores de A bas (27 % de l'échantillon de Bertrand et al. (2014)). De plus, il semble que la gravité de la maladie (mesurée par l'importance de la répétition CTG et de l'atteinte musculaire) soit corrélée avec la dimension

¹¹ (i) E : Extraversion, Energie, Enthousiasme, (ii) A : Agréabilité, Altruisme, Affection, (iii) C : Conscience, Contrôle, Contrainte, (iv) N : Emotions Négatives, Névrosisme, Nervosité et (v) O : Ouverture, Originalité, Ouverture d'esprit)

N et de bas scores aux dimensions A, C et O (Bertrand et al., 2014). Ainsi, la sévérité de la maladie serait en lien avec les traits de personnalité des patients atteints de DM1. Nous proposons de vérifier ces résultats dans notre propre étude de la personnalité auprès de patients français atteints de DM1 en [chapitre 8](#). Si ces éléments sont confirmés, ils devront être pris en compte dans la prise en charge de ces patients, et notamment si une psychothérapie est engagée. Par ailleurs, il existe des différences liées au genre, dans la population générale, concernant le rapport à la psychothérapie : les hommes sont moins enclins que les femmes à chercher de l'aide lorsqu'ils souffrent de difficultés psychologiques ($\beta = 0,125, p < 0,05$). En ce qui concerne les types de psychothérapie, ils montrent une préférence plus marquée que les femmes pour les groupes de soutien ($\beta = -0,163, p < 0,01$; Liddon et al., 2018). Les différences de personnalité liées au genre dans la population générale semblent être bien établies dans la littérature. Ainsi, les femmes présentent des scores supérieurs aux hommes pour toutes les dimensions à l'exception de la dimension O (Schmitt et al., 2008). Afin d'apporter une description détaillée de la personnalité dans la population DM1, nous proposons dans notre article en [chapitre 8](#) une analyse des différences liées au genre.

Synthèse de la littérature concernant la personnalité

Parmi les différents modèles dimensionnels de la personnalité existants, le Modèle en Cinq Facteurs, ou *Big Five*, fait aujourd'hui consensus (Plaisant, Guertault, et al., 2010). Il repose sur l'hypothèse lexicale selon laquelle la plupart des caractéristiques importantes et socialement pertinentes de la personnalité d'une personne, dans une culture donnée, sont encodées dans le langage naturel (Allport, 1937). Dans sa conception des *Big Five* par prototypes, John (1990) a fait le choix de nommer chacune des cinq grandes dimensions avec une lettre associée à des termes explicatifs : (i) E : Extraversion, Energie, Enthousiasme, (ii) A : Agréabilité, Altruisme, Affection, (iii) C : Conscience, Contrôle, Contrainte, (iv) N : Emotions Négatives, Névrosisme, Nervosité et (v) O : Ouverture, Originalité, Ouverture d'esprit. Le *Big Five Inventory* (John et al., 1991) permet l'évaluation de ces cinq dimensions comme définies dans cette approche.

Dans la population générale, et ce à travers le Monde, des différences de personnalité liées au genre sont observées : les femmes obtiennent des scores significativement plus élevés à toutes les dimensions à l'exception de O, en comparaison aux hommes (Schmitt et al., 2008).

Dans la population DM1, seulement deux études portant sur les *Big Five* ont été réalisées. Dans la première, bien que l'échantillon présente en moyenne des scores similaires à ceux obtenus dans la population générale pour les cinq dimensions, 27% de celui-ci obtient à la fois des scores bas à la dimension A et élevés à la dimension N (Bertrand et al., 2014). La gravité de la maladie semble également être en lien avec la personnalité. En effet, Bertrand et al. (2014) ont réalisé des analyses en composant deux groupes selon le phénotype de la maladie : ceux atteints de la forme la plus sévère obtiennent des scores significativement plus élevés aux dimensions O et C, en comparaison à ceux présentant une forme plus légère de la maladie. La seconde étude menée auprès de patients atteints de DM1 a mis en exergue une association de score élevé à la dimension N ainsi que de scores faibles à la dimension C avec une mauvaise santé mentale. De bas scores à la dimension N sont quant à eux corrélés à une mauvaise santé physique (Laberge, Mathieu, et al., 2013).

Chapitre 3 : Les stratégies de faire face, ou *coping*, et la DM1

1. De l'intérêt d'étudier le *coping* dans la DM1

Le *coping* est un concept de psychologie de la santé fréquemment utilisé auprès de personnes atteintes de maladies somatiques afin d'étudier leur façon de faire face à la maladie, ses conséquences et son évolution. Par l'étude du *coping* dans la population DM1, nous souhaitons donc apporter des éléments de compréhension sur la manière dont les patients font face à cette maladie aux conséquences multiples et à l'évolution progressive et imprévisible. Ces éléments pourraient permettre une meilleure adaptation de la prise en charge des patients atteints de DM1 et notamment un travail psychothérapeutique sur les stratégies de *coping* les plus adaptées. Parmi les différents symptômes inhérents à la DM1, des atteintes au niveau du SNC engendrent différents symptômes et notamment de l'émoussement affectif, de l'apathie, de la fatigue, un déficit de cognition sociale ou encore un déficit de théorie de l'esprit affective¹², comme détaillé précédemment. L'étude des processus émotionnels, tel que le *coping* semble donc particulièrement pertinente dans cette population. Dans ce chapitre est détaillé le Modèle Transactionnel du Stress, dans lequel est inclus le *coping* (Lazarus & Folkman, 1984). Comme cela a été fait pour la personnalité, nous nous pencherons sur les différences de *coping* liées au genre dans la population générale. Ce choix spécifique d'étudier les possibles différences liées au genre en termes de *coping* dans la DM1, et de les comparer à celles observées dans la population générale, repose sur le fait que le genre influence également le recours à une prise en charge psychothérapeutique (les hommes demandent moins souvent de l'aide lorsqu'ils souffrent de difficultés psychologiques) et la préférence d'un type de prise en charge (les hommes préfèrent les groupes de soutien) (Liddon et al., 2018). Les liens entre personnalité et *coping* sont également abordés. Enfin, les études ayant évalué les stratégies de *coping* dans la DM1 sont présentées. Le [chapitre 9](#) est consacré à la présentation de notre propre étude sur le *coping* dans la DM1.

¹² La théorie de l'esprit affective renvoie à la capacité mentale d'inférer des états affectifs d'autres personnes « à partir de leurs expressions émotionnelles, de leurs attitudes ou de leur connaissance supposée de la réalité » (Duval et al. 2011, p.41).

2. Le Modèle Transactionnel du Stress de Lazarus et Folkman

Bruchon-Schweitzer et Boujut (2014) présentent le Modèle Transactionnel du Stress dans leur livre dédié à la psychologie de la santé. Ce modèle, théorisé par Lazarus et Folkman (1984), met l'accent sur la transaction qui est faite entre l'individu et son environnement dans une situation stressante. Une maladie, telle que la DM1, et ses conséquences peuvent être considérées comme autant de situations stressantes auxquelles la personne doit s'adapter. Les auteurs définissent le stress comme « une transaction particulière entre la personne et l'environnement, dans laquelle la situation est évaluée par l'individu comme taxant ou excédant ses ressources et pouvant menacer son bien-être » (Lazarus & Folkman, 1984, cités par Bruchon-Schweitzer & Boujut, 2014, p.437). Par le terme transaction sont ici désignées toutes les activités du sujet : perceptives, cognitives, émotionnelles, comportementales, physiologiques, etc. Cette conception cognitive du stress prend en compte le versant subjectif de l'évaluation du contexte. L'évaluation peut être définie comme « la façon dont la personne perçoit la situation, en fonction de ses valeurs, de ses attentes et de son histoire » (Bruchon-Schweitzer & Boujut, 2014, p.436). Le Modèle Transactionnel du Stress comporte deux phases : (i) la phase d'évaluation et (ii) la phase de *coping*. La figure ci-dessous (figure 6), issue de Bruchon-Schweitzer et Boujut (2014), représente le modèle initial du stress et du *coping* de Lazarus et Folkman (1984).

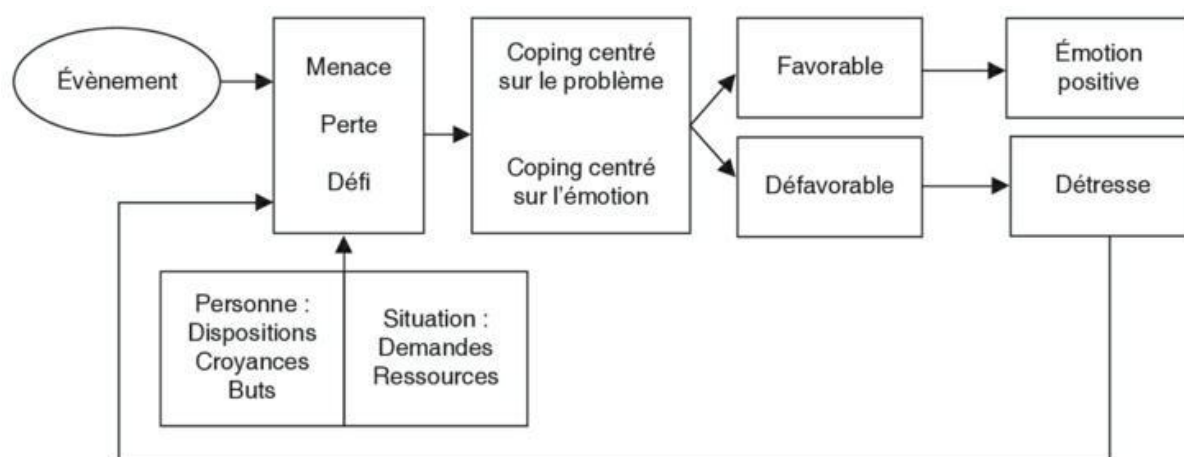


Figure 6. Modèle initial du stress et du *coping* de Lazarus et Folkman (1984),
figure issue de Bruchon-Schweitzer & Boujut, 2014

2.1. La phase d'évaluation

Lors de la première phase, dans le Modèle Transactionnel du Stress, l'individu va déterminer les efforts d'ajustement qu'il lui paraît nécessaire de déployer dans la situation stressante dans laquelle il se trouve. Cette phase d'évaluation est elle-même constituée de deux « sous-phases » : (i) l'évaluation primaire et (ii) l'évaluation secondaire.

L'évaluation primaire, aussi appelée stress perçu, renvoie à l'évaluation, par l'individu, de la situation (sa nature, sa signification, etc.) et de ses différentes caractéristiques (sa gravité, son ambiguïté, sa durée, etc.). Le stress perçu résulte donc de l'interaction entre l'individu et son environnement. Les caractéristiques stressantes de ce dernier (comme les événements de vie ou tracas quotidiens par exemple) sont nommés stressseurs. Ils peuvent être déterminés par des facteurs individuels cognitifs, motivationnels et/ou conatifs ou bien par des facteurs situationnels tels que l'imprévisibilité, l'imminence, l'ambiguïté ou encore l'incontrôlabilité.

Lors de l'évaluation secondaire (seconde sous-phase), l'individu va apprécier ses ressources et sa capacité à faire face à la situation. L'évaluation de ces ressources va déterminer le contrôle perçu qui renvoie à la « croyance en la maîtrise d'un problème ou d'un stressseur particulier » (Bruchon-Schweitzer & Boujut, 2014, p.448). Le contrôle perçu est en interaction avec cette phase de stress perçu : il est donc spécifique à la situation et transitoire. Les ressources peuvent être personnelles ou sociales. De ces deux types de ressources découlent deux types de contrôles : (i) le contrôle perçu, qui renvoie à la confiance qu'a le sujet envers ses propres capacités et (ii) le contrôle social perçu, qui renvoie à la confiance qu'a l'individu en autrui pour lui venir en aide. Le contrôle social perçu comporte deux composantes ; la première est la disponibilité, estimée par l'individu, de son entourage pour lui venir en aide. Elle permet de réduire l'impact de la situation sur la personne (Cohen & Wills, 1985). La seconde composante est la satisfaction qu'a l'individu de son soutien social. Elle ne dépend pas du nombre de relations mais de leurs degrés d'intimité. Le contrôle social perçu ne repose pas forcément sur des ressources sociales réelles. Un individu peut être objectivement très entouré mais évaluer comme insuffisant son contrôle social perçu, et inversement.

2.2. La phase d'ajustement, ou de *coping*

Les stratégies d'ajustement, ou *coping*, sont définies par Lazarus (1991, p. 112) comme la « mise en place d'efforts cognitifs et comportementaux destinés à gérer les demandes externes et internes (et les conflits entre les deux) qui sont évaluées comme épuisantes ou

excédant les ressources de la personne ». Le *coping* repose donc sur l'estimation des ressources préalablement réalisées lors de la phase d'évaluation. Il peut avoir deux fonctions : (i) modifier le problème et (ii) réguler les réponses cognitives et émotionnelles induites par celui-ci. Lazarus et Folkman (1984) spécifient que la fonction du *coping* ne va pas déterminer sa forme. En effet, elles peuvent toutes les deux donner lieu à des cognitions (réévaluation de la situation ou établissement d'un plan d'action par exemple), des affects (expression ou répression d'émotions par exemple) ou des comportements (recherche d'informations ou consommation de substance par exemple). Les deux fonctions du *coping* vont par contre se retrouver dans les deux styles de stratégies. Le premier style, centré sur le problème, regroupe les stratégies qui consistent en une baisse des exigences de la situation et/ou à une augmentation de ses propres ressources. Le *coping* centré sur le problème peut faire référence à de la résolution de problème (recherche d'information, élaboration de plan d'action par exemple) ou à l'affrontement de la situation (efforts et actions directs de modification du problème). Le second style, centré sur l'émotion, regroupe les stratégies qui visent à gérer les réponses émotionnelles en régulant la tension induite par la situation. Par exemple, l'individu peut avoir recours à une prise de distance par rapport à la situation, à de l'auto-accusation ou encore à de l'évitement. Cependant, la catégorisation d'une stratégie dans l'un ou l'autre style est subjective. En effet, une même stratégie peut avoir plusieurs fonctions de *coping* selon le contexte dans lequel elle est utilisée (Graziani, Rusinek, Servant, Hautekeete-Sence, & Hautekeete, 1998).

Certains auteurs ajoutent la recherche de soutien social aux deux styles de *coping* précédemment décrits. La recherche de soutien social renvoie aux « efforts du sujet pour obtenir la sympathie ou l'aide d'autrui » (Bruchon-Schweitzer & Boujut, 2014, p.477). Néanmoins, lorsque ces efforts ont pour but d'obtenir des informations ou une aide matérielle ils peuvent alors être considérés comme du *coping* centré sur le problème. Et lorsqu'ils ont pour but d'obtenir un soutien plus émotionnel, tel qu'une écoute ou de la réassurance afin de réduire des émotions négatives, ils peuvent être assimilés à du *coping* centré sur l'émotion (Carver, Scheier, & Weintraub, 1989). Le statut de la recherche de soutien social n'est donc pas tranché : est-ce un troisième style de *coping*, une stratégie de *coping* centrée sur le problème ou bien une stratégie centrée sur l'émotion ?

Il existe de nombreux outils permettant de mesurer le *coping*. Certaines échelles permettent de mesurer les stratégies générales (centrées sur le problème, centrées sur l'émotion et la recherche de soutien social par exemple) ; c'est le cas de la version de la *Ways of Coping Checklist-Revised* (WCC-R) de Vitaliano, Russo, Carr, Maiuro et Becker (1985).

D'autres échelles, comme la COPE de Carver et al. (1989), permettent de mesurer des stratégies plus spécifiques. La version de la *Ways of Coping Checklist-Revised* (WCC-R) de Graziani et al. (1998), permet également de mesurer 10 stratégies spécifiques. Enfin, il existe des échelles développées spécifiquement pour certaines populations. La *Coping with Health Problems and Injuries Scale* (CHIP) de Endler, Parker et Summerfeldt (1998)¹³ a été initialement créée pour des patients atteints de cancer mais peut être utilisée dans d'autres pathologies somatiques (Bruchon-Schweitzer & Boujut, 2014).

Le choix de la stratégie de *coping* ainsi que son efficacité vont dépendre à la fois du contexte et de la personne. Il semblerait que si l'individu pense pouvoir changer la situation, il aura plutôt recours au *coping* centré sur le problème. Et inversement, s'il se sent impuissant face à la situation, il aura plutôt recours au *coping* centré sur l'émotion (Bruchon-Schweitzer & Boujut, 2014). Quant à l'efficacité, il n'y a pas de bonnes ou de mauvaises stratégies. Dans le cadre d'une maladie chronique, par exemple, de nombreux paramètres sont à prendre en compte tels que la sévérité de celle-ci, sa durée et son évolution, sa létalité, l'existence de traitement et leur accessibilité. De même, les différences interindividuelles jouent un rôle dans l'efficacité : dans une situation similaire, certaines stratégies vont être bénéfiques pour une personne et ne le seront pas pour une autre (Bruchon-Schweitzer & Boujut, 2014). Ces différences semblent être liées aux traits de personnalité ; par exemple, chez un individu présentant un score élevé à la dimension N, le recours à la stratégie Autocontrôle¹⁴ engendre des affects négatifs (Connor-Smith & Flachsbart, 2007 ; voir [Big Five et coping](#)). Cela expliquerait le fait que chaque individu utilise une gamme de stratégies définies qu'il semble préférer aux autres et le fait que cette gamme soit stable dans le temps (Vollrath, Torgersen, & Alnæs, 1995). Enfin, les individus faisant preuve de plus de flexibilité dans le changement de stratégies semblent mieux faire face aux situations stressantes (Cheng, 2001).

2.2.1 Les différences de *coping* liées au genre

Il existe des différences liées au genre dans l'utilisation des différentes stratégies de *coping* dans la population générale. Pourtant, à notre connaissance, ce type de différence n'a encore jamais été étudié dans la population DM1.

¹³ Cette échelle permet la mesure du *coping* palliatif (« tentatives du patient pour atténuer les aspects désagréables de son état », p.487, Bruchon-Schweitzer & Boujut, 2014), du *coping* instrumental (« chercher de l'information et un avis médical », p.487, Bruchon-Schweitzer & Boujut, 2014), de la distraction (« tentatives du patient pour penser à des choses plus agréables et à rechercher la compagnie d'autrui » p.487, Bruchon-Schweitzer & Boujut, 2014) et du *coping* émotionnel (« focalisation sur les affects associées à l'état de santé » p.487, Bruchon-Schweitzer & Boujut, 2014).

¹⁴ Efforts pour contrôler, moduler ses actes et sentiments.

Dans la population générale, il semblerait que dans des situations stressantes, jugées d'intensité similaire, les femmes ont plus souvent recours au *coping* centré sur l'émotion et à la recherche de soutien social que les hommes. Inversement, ceux-ci ont plus tendance à utiliser le *coping* centré sur le problème (Matud, 2004, n = 2 816 adultes ; Ptacek, Smith, & Dodge, 1994, n = 114 étudiants ; Ptacek, Smith, & Zanas, 1992, n = 186 étudiants). Toutefois, Ben-Zur et Zeidner (1996) ont montré qu'un contexte de stress quotidien, tel que la guerre, semble inverser ces différences. Dans leur étude, ils ont comparé le *coping* d'un échantillon de 600 adultes (dont 62 % de femmes) durant la guerre du Golfe à celui d'un échantillon de 822 adultes (dont 53 % de femmes) interrogés trois mois après la fin du conflit. Les femmes avaient, en contexte de guerre, plus tendance à utiliser du *coping* centré sur le problème et les hommes à avoir recours au *coping* centré sur l'émotion.

Ptacek, Smith et Zanas (1992) évoquent deux hypothèses pour expliquer ces différences. La première fait référence à la socialisation : les hommes et les femmes apprendraient à gérer les situations stressantes différemment. Selon les attentes stéréotypées liées au genre, les hommes devraient gérer le stress de manière pratique, et donc en ayant plutôt recours à des stratégies centrées sur le problème. Tandis que les femmes, étant d'avantage poussées à exprimer leurs émotions et avoir un comportement plus passif, devraient faire face au stress soit sur un mode émotionnel (en ayant recours à des stratégies centrées sur l'émotion), soit en recherchant du soutien social. De plus, les femmes seraient encouragées à utiliser le soutien social émotionnel alors que les hommes seraient découragés à y avoir recours (Strokes & Wilson, 1984, n = 179 étudiants). La seconde hypothèse sur les différences de *coping* entre les hommes et les femmes postule que ce serait les situations rencontrées et les rôles endossés dans celles-ci par les hommes et les femmes qui en seraient à l'origine. Cette hypothèse repose sur plusieurs études, menées dans les années 1980, dans lesquelles les femmes rencontraient plus de situations stressantes liées à la santé et la famille tandis que les hommes rencontraient plus de situations stressantes liées au travail et à l'argent (Billings & Moos, 1981, n = 194 couples ; Folkman & Lazarus, 1980, n = 100 adultes). Leurs résultats témoignent d'une prédominance du contexte dans le choix de la stratégie de *coping* à utiliser et les différences liées au genre seraient ainsi expliquées par la nature des situations. Ainsi, selon cette théorie, dans un même type de situation, et si le même type de rôle est endossé, aucune différence liée au genre ne serait observée. Ces deux hypothèses ne sont pas antinomiques : la socialisation peut avoir un impact indirect sur les situations rencontrées et les rôles endossés.

La première hypothèse, relative à la socialisation, est supportée par les résultats de Ptacek et al. (1992). En effet, ils ne trouvent pas de différences quant aux types de situations que vivent les hommes et les femmes (n = 186 étudiants). Selon leurs résultats, les différences ne peuvent donc pas être imputées à la nature des situations rencontrées. Les auteurs mentionnent que ce résultat peut être biaisé par l'âge moyen de leur échantillon qui est exclusivement constitué d'étudiants. Par ailleurs, leurs résultats montrent que les femmes vivent des événements stressants, ou du moins les évaluent comme tels, de manière plus régulière que les hommes. Ce résultat est également retrouvé dans d'autres études (Almeida & Kessler, 1998, n = 166 couples ; McDonough & Walters, 2001, n = 13 896 adultes inclus dans leur étude longitudinale de 6 ans). De plus, les hommes s'attendent plus à vivre des situations stressantes ce qui renforce leur contrôle perçu. Concernant le *coping*, les hommes utilisent plus de stratégies centrées sur le problème et notamment comme première stratégie employée pour faire face à la situation. Les femmes, quant à elles, ont plus recours aux stratégies centrées sur l'émotion et au soutien social. Elles ont également recours à plus de stratégies différentes pour faire face à une même situation en comparaison aux hommes. Ptacek et al. (1992) font état de similarité entre les hommes et les femmes : de manière générale, le *coping* centré sur le problème est plus utilisé en comparaison à ceux centrés sur l'émotion et la recherche de soutien social. C'est particulièrement le cas lorsque la situation est évaluée comme stimulante.

La seconde hypothèse, stipulant que les différences liées au genre sont en lien avec le type de situations rencontrées, ainsi qu'au rôle endossé par l'individu, est supportée par l'étude de Rosario, Shinn, Mørch, et Huckabee (1988). Ils n'observent pas de différence dans les stratégies de *coping* chez les hommes et les femmes de leurs différents échantillons (n = 141 thérapeutes et autres professionnels organisant des groupes, n = 82 travailleurs auprès d'enfants et n = 76 étudiants) dans des situations stressantes similaires. Les études de Sigmon, Stanton et Snyder (1995, n = 152 et n = 251 étudiants) apportent également des éléments allant dans le sens de cette hypothèse. En effet, leurs résultats montrent que les hommes et les femmes qui occupent des places similaires ont en générale tendance à avoir recours au *coping* centré sur le problème. A rôle égal et face aux mêmes types de situations, les hommes et les femmes utiliseraient donc le même style de *coping*. Cependant, une autre partie des résultats de cette même étude iraient plutôt dans le sens de l'hypothèse de socialisation. En effet, des différences liées au genre sont observées dans l'utilisation du *coping* centré sur l'émotion : de manière générale les femmes utilisent plus ce style de *coping*. Cependant, les hommes ont plus recours à des stratégies d'évitement que les femmes. L'étude de Sigmon, Stanton et

Snyder (1995) apporte également des informations sur les différences d'évaluation liées au genre. Lorsque l'on interroge les femmes sur leur manière habituelle de faire face aux situations stressantes, elles répondent de manière plus stéréotypée et plus négative que ne le font les hommes. Elles rapportent notamment avoir moins souvent le sentiment de contrôler la situation, se sentir plus régulièrement menacées et notent la situation comme plus désagréable que les hommes. Par contre, lorsque l'on leur demande d'évaluer une situation spécifique, elles l'évaluent plus positivement que les hommes.

Banyard et Graham-Bermann (1993) proposent une troisième hypothèse selon laquelle le pouvoir social lié au statut serait déterminant dans les différences liées au genre. Le pouvoir jouerait un rôle de médiateur sur le stress et le processus de *coping*. Les femmes ayant souvent un statut professionnel inférieur à celui des hommes, elles ressentiraient plus souvent le sentiment de ne pas avoir les ressources nécessaires pour faire face aux situations stressantes. Ainsi, elles les évalueraient également comme plus stressantes et immuables que les hommes. Selon les auteurs, cela expliquerait notamment leur recours plus fréquent à la recherche de soutien social.

Schmaus, Laubmeier, Boquiren, Herzer et Zakowski (2008), dans leur étude auprès de 130 étudiants, se sont intéressés aux différences observées au niveau des réactions physiologiques face au stress entre les hommes et les femmes. Pour ce faire ils ont visionné une vidéo de l'Holocauste en mesurant notamment le rythme cardiaque et les affects positifs et négatifs. Lors du premier visionnage, aucune différence n'a été trouvée. Mais lors de la seconde exposition aux images de l'Holocauste, deux jours après le premier visionnage, les femmes ont présenté des rythmes cardiaques plus élevés que les hommes. Elles rapportaient également plus d'affects négatifs que les hommes (mesurés avec la *Positive and Negative Affect Schedule*, PANAS ; Watson, Clark, & Tellegen, 1988). Les auteurs en concluent que les femmes semblent être plus vulnérables à l'exposition à des stress répétés que les hommes.

3. Les *Big Five* et le *coping*

Selon Bolger et Zuckerman (1995), la personnalité interviendrait à plusieurs niveaux sur les modalités de *coping*. Les premiers niveaux concernent l'influence de la personnalité sur la fréquence d'exposition aux situations stressantes, ainsi que sur le type et l'intensité de la réaction de l'individu face à celles-ci. En effet, des scores élevés à la dimension N sont associés à une fréquence plus importante de situations stressantes ainsi qu'à une réaction émotionnelle et physiologique importante. Pour ce qui est de la fréquence, il est possible que

les personnes présentant un N élevé interprètent plus de situations comme stressantes en comparaison à des personnes obtenant des scores moins élevés à cette dimension (Gunthert, Cohen, & Armeli, 1999, n = 197 étudiants ; Suls & Martin, 2005, revue de littérature) Au contraire, les personnes présentant des scores élevés à la dimension E évaluent plus positivement les situations, ce qui réduit l'intensité de leurs réactions et faciliterait le recours à leurs ressources pour faire face. Des scores élevés à la dimension C mènent, quant à eux, à des comportements qui vont prévenir les situations stressantes et donc réduire l'exposition à de telles situations (Penley & Tomaka, 2002, n = 97 étudiants ; Vollrath, 2001, n = 234 articles).

La personnalité intervient également à la fois au niveau du choix de la stratégie de *coping* et de son efficacité pour faire face à la situation stressante. Les résultats de la méta-analyse de Connor-Smith et Flachsbart (2007 ; n = 165 études soit 33 094 participants) concernant les associations existantes entre les dimensions de la personnalité et les stratégies de *coping* sont présentées dans le tableau ci-dessous.

Tableau 3. Corrélations moyennes et pondérées entre les dimensions de la personnalité et les stratégies de *coping* (issues de la méta-analyse de Connor-Smith et Flachsbart, 2007)

Personnalité	Stratégie de <i>coping</i>	N participants (échantillons)	r moyen ; 95%, CI
E	Résolution de problèmes	14 844 (70)	0,20 ; 0,18, 0,21
	Soutien social émotionnel	1 936 (11)	0,25 ; 0,21, 0,29
	Soutien social matériel	2 237 (12)	0,22 ; 0,18, 0,26
	Soutien social mixte	10 533 (35)	0,24 ; 0,22, 0,26
A	Soutien social émotionnel	1 663 (9)	0,12 ; 0,08, 0,17
	Soutien social mixte	7 207 (20)	0,11 ; 0,09, 0,14
	Déni	1 358 (6)	-0,12 ; -0,17, -0,06
	Utilisation d'une substance	3 279 (11)	-0,18 ; -0,21, -0,15
	<i>Coping</i> religieux	1 901 (9)	0,12 ; 0,08, 0,17
C	Résolution de problèmes	10 454 (41)	0,30 ; 0,28, 0,32
	Déni	1 358 (6)	-0,17 ; -0,22, -0,12
	Concentration sur les émotions négatives	6 800 (19)	-0,14 ; -0,16, -0,11
	Utilisation d'une substance	6 810 (14)	-0,18 ; -0,20, -0,15
N	Résolution de problèmes	18 940 (97)	-0,13 ; -0,14, -0,12
	Soutien social émotionnel	2 599 (15)	0,11 ; 0,08, 0,15
	Vœux pieux	2 957 (19)	0,35 ; 0,32, 0,38

	Retrait	910 (7)	0,29 ; 0,23, 0,34
	Evitement	563 (4)	0,13 ; 0,05, 0,21
	Déni	3 407 (21)	0,18 ; 0,15, 0,21
	Concentration sur les émotions négatives	9 994 (54)	0,41 ; 0,39, 0,43
	Utilisation d'une substance	7 110 (24)	0,28 ; 0,26, 0,30
O	Résolution de problèmes	10 512 (38)	0,14 ; 0,12, 0,16
	Vœux pieux	396 (2)	0,11 ; 0,01, 0,21
	Retrait	606 (4)	0,10 ; 0,02, 0,18
	<i>Coping</i> religieux	2 297 (11)	-0,12 ; -0,16, -0,08

Ces résultats mettent en exergue des associations entre toutes les dimensions de la personnalité et différentes stratégies de *coping*. Notamment, la dimension E, qui fait écho à la stabilité et la recherche de contact avec autrui, est positivement associée à l'ensemble des stratégies relatives au soutien social. Tandis que la dimension N, qui reflète une certaine sensibilité à la menace, est positivement associée à l'utilisation de stratégies de désengagement¹⁵ (Vœux pieux, Retrait, Evitement et Déni). Ces résultats viennent toutefois nuancer la force du lien entre personnalité et *coping* : les liens étant faibles à modérés entre ces deux concepts. Cependant, les auteurs ne réfutent pas l'intérêt d'étudier ces effets directs de la personnalité sur le *coping* et également ses effets indirects ; tels que son influence sur la fréquence d'exposition aux situations stressantes, ainsi que sur le type et l'intensité de la réaction de l'individu face à celles-ci. Ils soulignent d'ailleurs l'importance de mener de nouvelles recherches sur les dimensions N, E et C, qui présentent les liens les plus forts avec le *coping*. Par ailleurs, Connor-Smith et Flachsbart (2007) se sont également intéressés aux modérateurs des liens entre *coping* et personnalité. Il ressort de leurs résultats que l'âge et l'importance du niveau de stress modèrent ces liens : la relation entre personnalité et *coping* est plus forte dans les échantillons les plus jeunes et ceux avec un haut degré de stress (les exemples d'échantillons avec un haut degré de stress donnés par les auteurs sont ceux faisant face à un divorce ou une maladie grave).

Concernant l'influence de la personnalité sur l'efficacité du *coping*, un score élevé à la dimension N associé aux stratégies Soutien social et Auto-contrôle produit plus d'affects négatifs que les mêmes associations avec des scores bas à la dimension N (Bolger &

¹⁵ Les stratégies de *coping* peuvent être catégorisées en termes d'engagement versus désengagement. Les stratégies d'engagement faisant référence à celles visant à activement modifier le stresser ou la réaction de l'individu face à celui-ci.

Zuckerman, 1995, n = 94 étudiants ; Gunthert et al., 1999, n = 197 étudiants). Un score élevé à la dimension N va par ailleurs produire un effet bénéfique de l'utilisation de stratégies de désengagement à court terme, mais cela en amplifiera les effets négatifs au long terme. De plus, les effets bénéfiques à court terme vont pousser la personne à continuer à utiliser ce type de stratégie (Bolger & Zuckerman, 1995 ; DeLongis & Holtzman, 2005).

Par ailleurs, Vollrath (2001), dans sa revue de littérature, expose trois mécanismes qui semblent lier personnalité et *coping*. Le premier concerne des ambitions qui dépasseraient les compétences d'une personne et la pousseraient à avoir des buts irréalisables. La personne se retrouverait ainsi dans des situations face auxquelles elle n'aurait pas les ressources nécessaires, ce qui serait source de stress. Vollrath (2001) pose l'hypothèse qu'une telle ambition et la persistance dans ces situations pourraient être en lien avec la dimension C. Cette hypothèse repose sur le fait que l'ambition et le perfectionnisme sont des composantes de la dimension C. Le second mécanisme concerne les comportements à risque favorisés par différentes dimensions de la personnalité. Vollrath (2001) fait référence aux études qui font état d'un lien entre d'une part la dimension E et l'impulsivité et d'autre part les comportements à risque (Headey & Wearing, 1989, n = 649 adultes ; McCown, 1991, n = 3 015 adultes se rendant dans un centre médical ; Svebak & Kerr, 1989, n = 25 personnes allant participer à une course d'endurance et n = 64 étudiants en éducation sportive). Ces comportements sont source de stress. Notamment la facette Recherche de sensation (E) est prédictrice de comportements tels que la pratique de sports dangereux, la conduite automobile dangereuse, la consommation de drogues et les rapports sexuels risqués (Vollrath, Knoch, & Cassano, 1999, n = 683 étudiants). Un score bas à la dimension C est par ailleurs lié à des comportements à risque par rapport à la santé, tels que fumer ou avoir des relations sexuelles non protégées par exemple (Lemos-Giraldez & Fidalgo-Aliste, 1997, n = 1 187 étudiants ; Vollrath et al., 1999). Enfin le troisième mécanisme repose sur les relations sociales conflictuelles. La dimension A joue un rôle important dans ce mécanisme : un score bas à cette dimension va favoriser de l'hostilité, des comportements provocateurs et agressifs qui vont mener à des conflits interpersonnels et à un soutien social réduit (Antonioni, 1998, n = 351 étudiants et n = 110 managers ; Graziano, Jensen-campbell, & Hair, 1996, n = 263 et n = 124 étudiants).

La question des liens entre personnalité et *coping* se posent au sein de la population DM1. Dans l'étude de Bertrand et al. (2014) portant sur la personnalité des patients atteints de DM1, une partie de l'échantillon présente des scores de N élevés. Or, il semblerait que cela

traduise une sensibilité à la menace et s'accompagne d'une augmentation de l'intensité des réponses physiologiques et émotionnelles. De plus, les patients présentant un N élevé pourraient évaluer leur situation comme plus négative que ceux qui présentent un N plus faible. En ce qui concerne la dimension C, elle semble être, dans l'échantillon de Bertrand et al. (2014), associée à la gravité de la maladie : des scores faibles à celle-ci sont associés à une sévérité plus importante des troubles (mesurée par la répétition CTG et l'atteinte musculaire). Les patients les plus atteints pourraient donc avoir des difficultés à prévenir les situations stressantes. Cette hypothèse peut être mise en lien avec les troubles dysexécutifs des patients.

Les traits de personnalité pourraient également avoir des liens indirects avec la capacité à faire face à la maladie. L'utilisation des stratégies Soutien social et Autocontrôle pourraient engendrer des affects négatifs chez les patients présentant des scores élevés à la dimension N. Enfin, des scores bas à la dimension A sont également associés dans l'échantillon de Bertrand et al. (2014) à la sévérité de la maladie. Or, cela pourrait favoriser l'hostilité chez ces patients, ce qui engendrerait des conflits interpersonnels et pourrait limiter le recours au soutien social. Cet élément étant renforcé par les difficultés interpersonnelles déjà présentes dans cette population. Si ces hypothèses sont confirmées, ces éléments seront à prendre en compte dans la prise en charge des patients atteints de DM1. Un travail sur la prévention des situations stressantes chez les patients présentant de faibles scores à la dimension C, ou encore sur la gestion des interactions interpersonnelles chez les patients présentant des scores bas à la dimension A pourrait par exemple être mis en place.

4. Le *coping* et la DM1

Seulement trois études ont été réalisées sur le *coping* dans la DM1. Au vu de la littérature actuelle, il semblerait que chez les patients atteints de DM1 les stratégies centrées sur l'émotion soient deux fois plus utilisées que celles centrées sur le problème (Ahlström & Sjöden, 1996, n = 60 ; Nätterlund & Ahlström, 1999, n = 119 patients présentant une faiblesse musculaire dont 46 patients atteints de DM1). Cependant, les stratégies les plus employées au quotidien sont deux stratégies centrées sur le problème : recours à des Mouvements musculaires compensatoires ou astuces (par 97 % de l'échantillon d'Ahlström et Sjöden, 1996) et Utilisation d'un appareil ou de ressources techniques (par 72 % de l'échantillon d'Ahlström et Sjöden, 1996). Les stratégies centrées sur l'émotion telles que la Comparaison sociale et les Préoccupations anxieuses sont associées à une mauvaise qualité de vie. Les stratégies centrées sur le problème telles qu'Accepter de l'aide ou laisser les autres faire à sa

place ou encore Utiliser un appareil ou une ressource technique sont également associées à une mauvaise qualité de vie. Seulement deux stratégies, une de chaque type, sont associées à une meilleure qualité de vie : l'Acceptation de la maladie (stratégie centrée sur l'émotion) et Essayer un traitement alternatif (stratégie centrée sur le problème) (Ahlström & Sjöden, 1996). Une troisième étude, réalisée par Nieto, Raichle, Jensen et Miró (2012), a portée sur la relation entre le *coping* et la douleur dans la DM1 et la FSHD¹⁶ (n = 107 patients inclus dont 37 atteints de DM1). Leurs résultats montrent que la stratégie Demander de l'aide (stratégie centrée sur le problème) semble associée à la fois à une augmentation de l'intensité de la douleur et de son impact fonctionnel au cours du temps. En ce qui concerne les stratégies centrées sur l'émotion, la stratégie Repos semble associée à une augmentation de l'intensité de la douleur. Nieto et al. (2012) émettent l'hypothèse que le fait de laisser les autres faire à sa place en leur demandant de l'aide et d'avoir recours au repos conduit à une baisse de l'activité des patients et à un déconditionnement physique. Ils soulignent que ce cercle vicieux est classiquement décrit dans la littérature concernant la douleur chronique.

5. Conclusion de la littérature concernant le *coping*

Une maladie telle que la DM1 entraîne des situations particulièrement stressantes. C'est une maladie qui évolue progressivement, de manière imprévisible. Ses répercussions sont généralement perçues comme difficilement modifiables, notamment de par le manque de traitement disponible. Les patients atteints de DM1 auraient-ils, pour cette raison un style de *coping* centré sur l'émotion, comme l'ont supposé Ahlström et Sjöden (1996) ? Ou bien, au contraire est-ce que les difficultés émotionnelles inhérentes à la maladie constitueraient un frein quant à l'utilisation de stratégies centrées sur l'émotion ? De plus, l'évolution du handicap dans le cadre de cette maladie nécessite un soutien et une aide des proches des patients. Ont-ils pour cela particulièrement recours à la recherche de soutien social ? Ou bien ce recours est-il empêché par leurs difficultés interpersonnelles ? Du point de vue de la prise en charge, l'étude des stratégies de *coping* dans cette population pourrait permettre de définir celles qui sont le plus bénéfiques pour les patients et donc, celles à développer. De plus, il existe des différences liées au genre dans le rapport à la psychothérapie (Liddon et al., 2018). Il nous semble donc pertinent de nous pencher sur les différences liées au genre dans le choix de stratégies de *coping* chez les patients atteints de DM1. Les hommes et les femmes font-ils face à la maladie de la même manière ? Ou bien, comme cela est observé dans la population

¹⁶ Dystrophie Facio-Scapulo-Humérale (FSHD)

générale (Matud, 2004 ; Ptacek et al., 1994, 1992), les femmes ont-elles plus souvent recours au *coping* centré sur l'émotion ainsi qu'à la recherche de soutien social que les hommes ? Inversement, les hommes atteints de DM1 ont-ils plus souvent recours aux stratégies centrées sur le problème ? Si de telles différences existent, elles seront à prendre en compte dans l'adaptation de la prise en charge des patients. Ainsi, en plus des particularités éventuelles liées à la maladie, le genre du patient pourra déterminer les stratégies de *coping* à favoriser chez lui. Nous proposons donc, dans notre article en [chapitre 9](#), une analyse du *coping* en fonction du genre dans la DM1. Une évaluation des liens entre deux symptômes typiques de la maladie, à savoir la fatigue et l'apathie, et le *coping* y est également présentée.

Synthèse de la littérature concernant le *coping*

Le *coping* constitue la seconde phase du Modèle Transactionnel du Stress théorisé par Lazarus et Folkman (1984). Il découle de l'estimation des ressources préalablement réalisée lors de la première phase. Le *coping* peut être classé en deux styles : (i) centré sur le problème et (ii) centré sur l'émotion. Certains auteurs y ajoutent la recherche de soutien social. Le choix de la stratégie ainsi que son efficacité vont dépendre à la fois du contexte et de la personne (Bruchon-Schweitzer & Boujut, 2014). En ce qui concerne l'efficacité du *coping* dans le cadre d'une maladie chronique, en plus de l'influence des différences interindividuelles, de nombreux paramètres sont à prendre en compte tels que la sévérité de celle-ci, sa durée et son évolution, sa létalité, l'existence de traitements et leur accessibilité.

Par ailleurs, il existe des différences dans l'utilisation du *coping* liées au genre : les femmes ont plus recours aux stratégies centrées sur l'émotion et au soutien social, tandis que les hommes font plus usage des stratégies centrées sur le problème (Matud, 2004 ; Ptacek, Smith, & Dodge, 1994 ; Ptacek, Smith, & Zanas, 1992).

Selon Bolger et Zuckerman (1995), la personnalité interviendrait à plusieurs niveaux sur les modalités de *coping* : elle aurait un impact sur (i) la fréquence d'exposition aux situations stressantes, (ii) sur le type et l'intensité de la réaction de l'individu face à celles-ci, (iii) sur choix de la stratégie de *coping* et enfin sur (iv) son efficacité pour faire face à la situation stressante. Dans la population générale, les liens entre *coping* et personnalité les plus forts sont observés avec les dimensions N, E et C (Connor-Smith et Flachsbart, 2007).

Trois études ont été réalisées sur le *coping* auprès de patients atteints de DM1. Les résultats des deux premières témoignent d'une utilisation deux fois plus importante des stratégies centrées sur l'émotion, en comparaison à celles centrées sur le problème (Ahlström & Sjöden, 1996 ; Nätterlund & Ahlström, 1999). Toutefois, ce sont deux stratégies centrées sur le problème qui sont les plus utilisées quotidiennement : recours à des Mouvements musculaires compensatoires ou astuces et Utilisation d'un appareil ou de ressources techniques (Ahlström & Sjöden, 1996). La troisième étude s'est centrée sur la relation entre le *coping* et la douleur : l'intensité de celle-ci est ainsi associée aux stratégies Demander de l'aide (centrée sur le problème) et Repos (centrée sur l'émotion) (Nieto, Raichle, Jensen et Miró, 2012).

Chapitre 4 : La régulation émotionnelle et la DM1

1. De l'intérêt d'étudier la régulation émotionnelle dans la DM1

Par l'étude de la régulation émotionnelle dans la population DM1, nous souhaitons apporter des éléments de compréhension sur la manière dont les patients gèrent leurs émotions aussi bien négatives que positives. Au vu des atteintes du SNC (émoussement affectif, apathie, déficit de cognition sociale et déficit de théorie de l'esprit affective¹⁷), l'étude de la régulation émotionnelle dans cette population paraît pertinente. Dans ce chapitre sont présentés, le Modèle Processuel de la Régulation émotionnelle (Gross, 1998), les différences liées au genre dans ce processus, ainsi que les liens entre la personnalité et la régulation émotionnelle observés dans la population générale. Aucune étude n'a encore été réalisée sur la régulation émotionnelle dans la population DM1. Nous porterons une attention particulière à l'évaluation des différences de régulation émotionnelle liées au genre dans la population DM1, afin de pouvoir les comparer à celles ordinairement observées dans la population générale. Des différences liées au genre influencent la prise en charge psychothérapeutique en termes de demande et de préférence pour un type de psychothérapie (Liddon et al., 2018). Nous présentons en [chapitre 9](#) notre propre étude sur l'utilisation de deux stratégies de régulation émotionnelle (la Réévaluation cognitive et la Suppression expressive) par un échantillon de patients atteints de DM1. En plus d'apporter de nouveaux éléments de compréhension de la gestion émotionnelle des patients atteints de DM1, nos résultats dégagent des pistes de prises en charge psychothérapeutiques dans cette population.

2. Le Modèle Processuel de la Régulation Emotionnelle

Ce modèle conceptualise la manière dont tout un chacun compose avec ses émotions, aussi bien négatives que positives. La régulation du ressenti et de l'expression de ces émotions permet de s'adapter au monde qui nous entoure et de vivre en société. La régulation émotionnelle est définie comme les « tentatives réalisées par les individus pour influencer la nature des émotions qu'ils éprouvent, la manière dont ils les ressentent et les expriment. Ces processus peuvent être automatiques ou contrôlés, conscients ou non » (Gross, Richards et

¹⁷ La théorie de l'esprit affective renvoie à la capacité mentale d'inférer des états affectifs d'autres personnes « à partir de leurs expressions émotionnelles, de leurs attitudes ou de leur connaissance supposée de la réalité » (Duval et al. 2011, p.41).

John, 2006 traduit par Christophe, Antoine, Leroy et Delelis (2008), p. 60). La régulation émotionnelle est quotidienne, par exemple, elle nous permet de relativiser notre déception vis-à-vis d'un échec à un entretien d'embauche, ou bien de cacher notre joie d'avoir une bonne main au poker. Comme c'est le cas pour le *coping*, l'efficacité de la régulation émotionnelle va dépendre de la situation, qui peut être externe mais aussi interne à l'individu, et des caractéristiques individuelles de la personne. La régulation émotionnelle est intégrée au Modèle Processuel de la Régulation Emotionnelle (Gross, 1998 ; Gross & Thompson, 2007), qui distingue deux catégories de stratégies : (i) celles utilisées avant la réponse émotionnelle (avant tout changement dans le comportement et/ou toute réponse physiologique) et (ii) celles qui arrivent au moment de la réponse émotionnelle (les changements comportementaux et physiologiques sont déjà générés). Cinq familles de stratégies de régulation émotionnelle sont réparties dans ces deux catégories.

La première regroupe quatre de ces familles : (i) la Sélection de la situation, (ii) la Modification de la situation, (iii) le Redéploiement attentionnel et (iv) le Changement cognitif. La Sélection de la situation réfère à la fois aux efforts mis en place pour éviter une situation, un endroit et/ou une ou plusieurs personnes qui génèrent habituellement des émotions non désirées et aux efforts produits pour au contraire se retrouver dans une situation qui est généralement associée à des émotions désirées. Gross (1998) souligne la nécessité d'avoir une connaissance préalable de ces situations et des émotions qui sont généralement induites par celles-ci. Concernant l'efficacité de ce type de stratégie, Gross (1998) mentionne le paradoxe de cette sélection qui peut entraîner des bénéfices à court terme mais avoir, plus tard, des conséquences négatives. Il illustre ce point avec l'exemple d'une personne timide dont l'anxiété sera soulagée par l'évitement des situations sociales mais à long terme, cela va renforcer son anxiété et l'isoler socialement. La Modification de la situation renvoie aux efforts pour modifier la situation et son impact émotionnel. Gross (1998) fait le parallèle avec les stratégies de *coping* centrées sur le problème. Parfois, la Modification de la situation peut entraîner une nouvelle situation. Dans ce cas, les limites entre la Sélection de la situation et la Modification de la situation ne sont pas évidentes. La Modification de la situation permet de modifier l'environnement physique et donc ne concerne que les situations externes à l'individu. Les efforts visant à changer les expériences internes (c'est-à-dire les cognitions) sont relatifs au Changement cognitif (Gross & Thompson, 2007). Le Redéploiement attentionnel comporte les efforts pour diriger son attention de manière à influencer les émotions ressenties. Il peut être considéré comme une version interne de la Sélection de la situation (Gross, 1998; Gross & Thompson, 2007). C'est une des premières stratégies de

régulation émotionnelle qui se développe chez l'enfant (Rothbart, Ziaie, & O'Boyle, 1992). Gross et Thompson (2007) spécifient que ce type de stratégie est particulièrement utilisé lorsqu'il n'est pas possible de modifier la situation. Cela peut passer par de la distraction ou au contraire par la concentration sur certains aspects de la situation. Il est également possible que cela prenne la forme de ruminations. La distraction peut être comportementale en se cachant les yeux par exemple pour ne pas voir une scène d'un film d'horreur. Elle peut également être interne en utilisant des pensées ou en se rappelant des souvenirs qui vont empêcher l'émotion non désirée (positive ou négative). L'attention est alors redirigée vers le monde interne de l'individu. Enfin, elle peut aussi passer par une redirection de l'attention provoquée par autrui, lorsqu'un parent par exemple parle de crème glacée à son enfant pour le distraire de la prise de sang que l'on est en train de lui faire. Concernant la concentration, elle peut aussi être interne et employée pour susciter une émotion en se remémorant un souvenir par exemple. Cette stratégie permet notamment aux acteurs de jouer une émotion de manière convaincante. Et tout comme la distraction, la concentration peut être induite par un tiers. Enfin, lorsque l'attention est dirigée de manière répétée sur les sentiments et leurs conséquences, on parle de rumination. Gross (1998) mentionne l'impact de cette stratégie dans le cadre de la dépression : lorsque la focalisation se fait sur des émotions négatives, elle va engendrer une augmentation et une pérennisation des symptômes dépressifs. Le Changement cognitif fait quant à lui référence aux efforts pour modifier la façon dont est appréhendée la situation, de manière à modifier sa signification émotionnelle. La baisse des réponses physiologiques à la suite de cette modification n'est cependant pas évidente (Gross, 1998). Un exemple de stratégie pour baisser les émotions négatives est de se comparer à quelqu'un de moins bien loti que soi. Il est également possible lors d'un échec de relativiser celui-ci, voire de le considérer comme non pertinent en modifiant le but à atteindre. Gross et Thompson (2007) spécifient que chez l'enfant, l'évaluation cognitive de l'émotion est influencée par le développement de ses représentations des émotions et notamment des causes et conséquences de celles-ci. Les parents influencent donc cette évaluation en expliquant les circonstances et les causes des émotions que l'enfant ressent et perçoit chez autrui. Les parents vont également transmettre des règles et des normes relatives aux émotions. Par la suite, nous développerons plus en détails une stratégie spécifique de la régulation émotionnelle incluse dans le Changement cognitif : la Réévaluation cognitive (voir [Chapitre 4 : La Réévaluation cognitive et la Suppression expressive](#)).

La seconde catégorie de famille de régulation émotionnelle n'en comporte qu'une seule : la Modulation de la réponse émotionnelle. Elle comprend les efforts pour modifier son

expression physiologique, subjective et/ou comportementale. Gross (1998) donne l'exemple de l'usage de médicaments (par exemple des relaxants musculaires ou des bêtabloquants pour réguler l'hyperactivation du système sympathique), de l'exercice physique, de la relaxation, de l'alcool, de la cigarette ou de la nourriture pour modifier le vécu émotionnel. Une autre stratégie, qui semble être la plus utilisée, est la Suppression expressive. Au niveau comportemental, l'expression physique d'une émotion augmenterait l'intensité de cette dernière (Izard, 1990 ; Matsumoto, 1987). Cependant, empêcher l'expression physique d'une émotion n'a pas un effet aussi simple : cela fonctionne pour les émotions positives mais pas pour les négatives. De plus, cela va augmenter l'activation du système sympathique (Gross & Levenson, 1993 ; Gross, 1998). Nous détaillerons les caractéristiques de cette stratégie (voir [Chapitre 4 : La Réévaluation cognitive et la Suppression expressive](#)).

La figure ci-dessous (figure 7), issue de Gross (2001), représente le processus de la régulation émotionnelle. Afin de l'illustrer, prenons l'exemple de Thibault. Thibault est atteint de DM1 et vient de sortir de son suivi annuel au cours duquel son cardiologue lui a annoncé qu'il devra subir une intervention chirurgicale pour la pose d'un pacemaker. Thibault est très inquiet. Son frère Clément lui a proposé d'aller boire un café, deux possibilités s'offrent alors à lui (**Sélection de situation**) : aller boire un café dans leur bistrot habituel qui est un peu loin de l'hôpital (« S1 » dans la figure), ou aller dans le café d'en face avec sa vue imprenable sur le service de cardiologie (« S2 »). Pour faire son choix, Thibault anticipe le malaise qu'il pourrait ressentir dans le café d'en face et s'appuie ainsi sur ses expériences passées et sur le souvenir des sentiments de confort et de bien-être qu'il ressent ordinairement dans leur bistrot. Thibault appelle son frère et lui demande de le retrouver dans leur café habituel. En arrivant sur place, la télévision diffuse un épisode de la série télévisée *Scrubs*¹⁸. La vue des blouses blanches réveille les angoisses de Thibault. Il peut alors modifier la situation de manière à changer son impact émotionnel (**Modification de la situation**), en demandant, par exemple, au serveur de changer de chaîne. Il peut également diriger son attention sur certains aspects de la situation (**Redéploiement attentionnel**) en choisissant, par exemple, de s'installer à la table qui fait face à la télévision, qui diffuse maintenant la finale de Roland Garros (« A4 »), plutôt que de s'installer dans un coin plus tranquille où la conversation pourrait tourner autour de son rendez-vous à l'hôpital. Alors que le match avance, l'un des deux joueurs prend clairement le dessus sur l'autre et l'issue du match ne fait plus aucun doute. L'intérêt de Thibault et Clément pour le match retombe et le sujet de la future

¹⁸ Sitcom américaine qui se déroule dans un hôpital.

opération est finalement abordé. Thibault expose ses peurs à son frère qui le rassure et lui fait réaliser que les complications suite à la pose d'un pacemaker sont rares et que cette intervention lui est indispensable (« S2 »). La signification de l'intervention a changé pour Thibault (**Changement cognitif**). Lorsque le sujet de l'opération a été abordé, un certain nombre de réponses physiologiques sont apparus chez Thibault qui a senti son cœur s'emballer et ses mains devenir moites. A ce stade, nous entrons alors dans la catégorie des stratégies de régulation émotionnelle qui arrivent après que la réponse émotionnelle est été initiée. Si Thibault n'avait pas été convaincu par les arguments de son frère, il aurait toutefois pu moduler l'expression comportementale de sa peur en adoptant une attitude désinvolte face à Clément (**Modulation de la réponse**). Lorsque la réponse émotionnelle est initiée, l'individu peut en effet moduler son expression émotionnelle au niveau subjectif, comportemental ou physiologique. Dans la figure ci-dessous est spécifiée la place de deux stratégies de régulation émotionnelle : la Réévaluation cognitive (Changement cognitif) et la Suppression expressive (Modulation de la réponse émotionnelle).

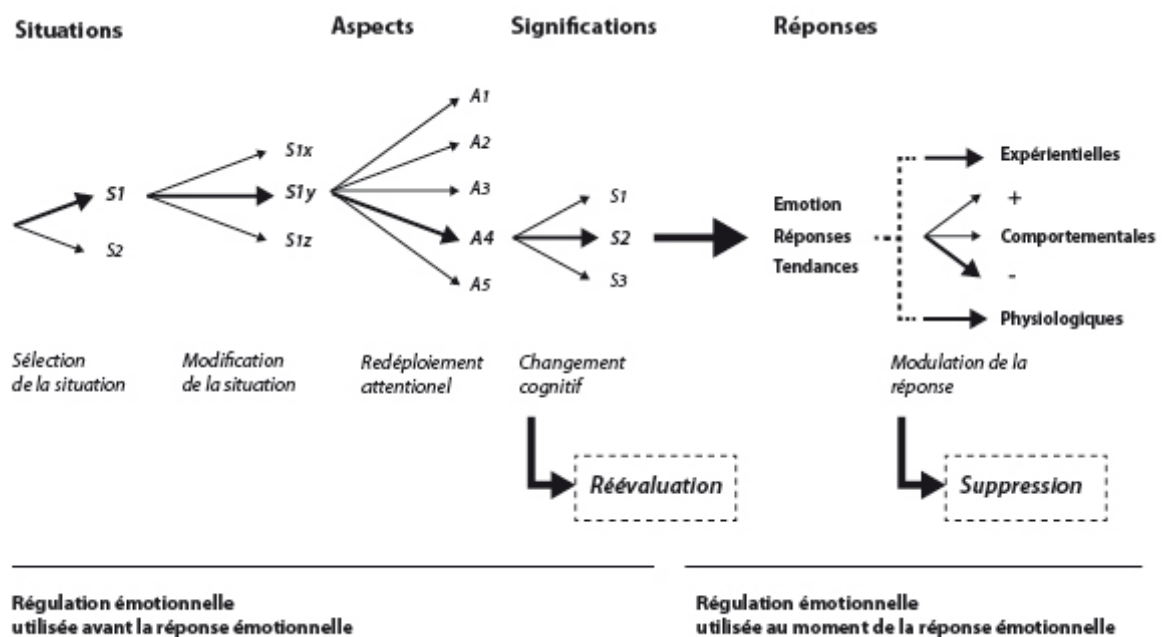


Figure 7. Représentation du processus de régulation émotionnelle et des différentes catégories de stratégies, figure issue de Gross (2001), traduite par nos soins

2.1. La Réévaluation cognitive et la Suppression expressive

Deux stratégies de régulation émotionnelle ont particulièrement été étudiées dans la littérature : la Réévaluation cognitive et la Suppression expressive. Christophe et al. (2008) expliquent ce choix : elles sont utilisées dans la vie quotidienne, peuvent être manipulées expérimentalement, sont définies en termes de différences interindividuelles et appartiennent chacune à l'une des deux catégories de régulation émotionnelle. En effet, la Réévaluation cognitive intervient avant la réponse émotionnelle tandis que la Suppression expressive est employée après que cette réponse ait été initiée. La Réévaluation cognitive peut être définie comme « le processus cognitif par lequel l'évaluation d'une situation permet d'en atténuer ou d'en accroître le caractère émotionnel » (Gross et John (2003) traduits par Christophe et al. (2008), p.60). Cette stratégie permet la réduction de l'expression émotionnelle négative mais n'a pas d'impact sur l'expression émotionnelle positive (Gross, 2001). La stratégie Suppression expressive, quant à elle, « consiste à inhiber l'expression des émotions de sorte à ne pas communiquer à autrui d'informations à propos de ses états émotionnels » (Gross (1998) traduit par Christophe et al. (2008), p.60). Elle permet une réduction à la fois de l'expression émotionnelle négative et positive (Gross, 2001). Gross et John (2003) ont développé un court questionnaire permettant, en 10 items, la mesure de ces deux stratégies : l'*Emotion Regulation Questionnaire* (ERQ). Bien que la validation française de cet outil ait été réalisée au sein de la population générale (Christophe, Antoine, Leroy & Delelis, 2008, n = 591 adultes), Delelis, Christophe, Berjot et Desombre (2011) recommandent son utilisation dans le cas de troubles chroniques.

Gross et John (2003) ont mené une étude sur la Réévaluation cognitive et la Suppression expressive et sur leurs implications sur le bien-être et les relations sociales d'étudiants (n = 1 483). L'utilisation de la stratégie Réévaluation cognitive est ainsi associée à une attitude optimiste. Les étudiants ayant souvent recours à cette stratégie ressentent et expriment plus d'émotions positives et moins d'émotions négatives. Ils présentent également moins de symptômes dépressifs, une meilleure estime de soi et se disent plus satisfaits de leur vie. De plus, le fait qu'ils partagent leurs émotions renforce leurs relations sociales. La stratégie Suppression expressive est associée à un sentiment d'inauthenticité. Bien que cette stratégie permette, à court terme, d'exprimer moins d'émotions négatives, elle n'est pas efficace à long terme et engendre à posteriori des émotions négatives ainsi que des ruminations. En supprimant des émotions positives, l'utilisation de cette stratégie réduit les émotions positives ressenties. Les étudiants utilisant souvent cette stratégie sont réticents à partager leurs émotions et ont donc des liens moins étroits avec les autres. Ils présentent également une

estime de soi et une satisfaction de vie plus faibles que les étudiants qui utilisent peu cette stratégie. Ainsi, il semblerait que l'utilisation répétée de la Suppression expressive favoriserait l'émergence de troubles émotionnels. Gross et John (2003) ont également étudié les liens entre ces deux stratégies de régulation émotionnelle et la réussite de la régulation (perçue par l'individu). Leurs résultats montrent qu'elles sont toutes deux associées positivement au succès des efforts mis en place pour réguler l'émotion (selon l'individu).

Gross (2002) présente dans son article une synthèse de plusieurs de ses études expérimentales concernant les conséquences affectives, cognitives et sociales de la Réévaluation cognitive et de la Suppression expressive. Afin de tester les conséquences affectives, il a eu recours au visionnage d'une vidéo d'amputation (Gross, 1998, $n = 120$ étudiants). Il était demandé à une première partie des participants de regarder cette vidéo d'une manière qui ne produit pas de réponse émotionnelle : en la considérant comme un support d'enseignement médical (groupe Réévaluation cognitive). Une deuxième partie des participants devait cacher leurs réactions émotionnelles (groupe Suppression expressive) et une troisième avait pour consigne de simplement regarder la vidéo (groupe contrôle). Ses résultats montrent que la Suppression expressive diminue significativement l'expression comportementale du dégoût ressenti, en comparaison à la Réévaluation cognitive ($p < 0,05$) et au simple fait de regarder la vidéo (groupe contrôle ; $p < 0,001$). Toutefois, la Suppression expressive n'a pas d'impact sur l'expérience émotionnelle ressentie par les participants (aucune différence significative entre les trois groupes). La Réévaluation cognitive par contre permet une diminution du dégoût ressenti, en comparaison au simple fait d'uniquement regarder la vidéo uniquement (groupe contrôle ; $p < 0,05$). Les auteurs concluent qu'au vu de ces résultats, la Réévaluation cognitive semble être plus fonctionnelle en comparaison à la Suppression expressive.

En ce qui concerne les conséquences cognitives de ces deux stratégies, Richards et Gross (2000) ont réalisé deux études sur la régulation émotionnelle et les performances de mémoire. La première étude ne portant que sur la Suppression expressive, nous nous intéressons à la seconde étude qui porte sur une comparaison des « coûts cognitifs » induits par la Suppression expressive et par la Réévaluation cognitive ($n = 83$ femmes). Pour ce faire, ils ont présenté une série de photographies représentant des personnes ayant été grièvement blessées : sur certaines les personnes apparaissent en bonne santé car vraisemblablement remises de leurs blessures (faible valence émotionnelle) et sur d'autres les personnes ont récemment été accidentées (forte valence émotionnelle). Il était demandé à un groupe de participantes de ne pas laisser transparaître leurs émotions (groupe Suppression expressive), à

un autre d'être neutre en considérant ces images comme un support médical (groupe Réévaluation cognitive) et enfin aucune consigne n'était donnée au dernier groupe (groupe contrôle). A la suite de la présentation de ces photographies, deux tâches de mémoire étaient réalisées pour l'ensemble de l'échantillon : l'une non-verbale (repérer parmi une nouvelle série de photographies celles déjà vues dans la première présentation) et l'autre verbale (prendre en note des informations données oralement lors d'un second visionnage des photographies). Les participantes qui devaient inhiber leur expression émotionnelle (Suppression expressive) ont de moins bons résultats à l'épreuve de mémoire verbale, et ce aussi bien pour les photographies avec une forte valence émotionnelle que pour celles avec une faible valence émotionnelle, en comparaison aux participantes pour qui aucune consigne particulière n'avait été donnée ($p < 0,05$). Pour l'épreuve de mémoire non-verbale, les participantes qui devaient se montrer neutres (Réévaluation cognitive) identifient mieux les photographies à forte valence émotionnelle en comparaison à celles à qui aucune consigne n'avait été donnée ($p < 0,05$). Les auteurs concluent que la Suppression expressive a un effet délétère sur la mémoire, tandis que la Réévaluation cognitive ne l'impacte pas négativement et semble même au contraire améliorer la mémoire non-verbale.

Enfin, les répercussions sociales de la Suppression expressive et de la Réévaluation cognitive présentées dans Gross (2002) renvoient à l'étude de Butler et al. (2003, $n = 72$ femmes). Leur hypothèse était que la Suppression expressive d'émotions d'un individu entraînerait des réactions négatives chez ses interlocuteurs. Afin de tester cette hypothèse, les auteurs ont eu recours à une vidéo montrant les conséquences de la bombe nucléaire lâchée sur Hiroshima et Nagasaki durant la seconde guerre mondiale. Des émotions négatives telles que le dégoût, la colère, la tristesse mais aussi l'activation d'opinions politiques et religieuses sont attendues face à ces images. A la suite du visionnage, les participantes devaient discuter deux à deux de leurs réactions. Les auteurs avaient pris soin de vérifier que les binômes ne s'étaient jamais rencontrés auparavant. Pour 12 de ces duos, il était demandé à l'une des deux femmes de ne montrer aucune émotion à son interlocutrice (groupe Suppression expressive). Pour 12 autres de ces duos, il était demandé à l'une des deux femmes de penser à la vidéo avec calme et impartialité durant l'échange (groupe Réévaluation cognitive). Enfin, les 12 duos restant n'avaient reçu aucune consigne (groupe contrôle). Les résultats de cette étude montrent que les participantes faisant usage de Suppression expressive sont significativement plus distraites que celles qui ont recours à la Réévaluation cognitive ($p < 0,001$). Par ailleurs, une augmentation de la réaction physiologique (tension artérielle) est mesurée durant la discussion, et ce pour l'ensemble des participantes. Toutefois, les interlocutrices des femmes

inhibant leurs émotions (Suppression expressive) présentent une augmentation de la tension artérielle supérieure à la fois à celles des interlocutrices des femmes qui devaient penser à la séquence vidéo avec calme et impartialité (Réévaluation cognitive, $p < 0,002$) et à celles des interlocutrices des femmes qui ne suivaient aucune consigne (groupe contrôle, $p < 0,016$). Butler et al. (2003) concluent que la Suppression expressive perturbe la communication et entraîne une réaction de stress chez les interlocuteurs des personnes y ayant recours.

2.2. Les différences de régulation émotionnelle liées au genre

Gross et John (2003, $n = 1\ 483$ étudiants) ne trouvent dans leur étude, qu'une différence liée au genre dans l'utilisation des stratégies de régulation émotionnelle : les hommes ont significativement plus tendance à utiliser la Suppression expressive en comparaison aux femmes ($p < 0,01$). Ils n'observent aucune différence pour la stratégie Réévaluation cognitive. Underwood, Coie et Herbsman (1992) se sont intéressés à l'effet de la socialisation sur la différence d'utilisation de la Suppression expressive entre les hommes et les femmes. Pour ce faire, ils ont réalisé une étude auprès de 85 enfants (dont 47 filles) issus de classes équivalentes au CE2 (âge moyen de 8,4 ans), au CM2 (âge moyen de 10,9 ans) et à la 5^{ème} (âge moyen de 12,8 ans) en France. Les parents des enfants inclus dans leur étude rapportent apprendre plus à leurs fils à contrôler leurs émotions qu'ils ne le font avec leurs filles. Cela est également rapporté par les enfants eux-mêmes puisque les garçons disent plus percevoir que l'on attend d'eux d'inhiber leurs expressions émotionnelles que ne le perçoivent les filles pour elles-mêmes. Ces éléments vont dans le sens de l'hypothèse de l'influence de la socialisation déjà avancée pour expliquer les différences de *coping* liées au genre.

Par la suite, Nolen-Hoeksema et Aldao (2011, $n = 1\ 312$ adultes) ont évalué l'interaction entre l'âge et le genre dans le contexte de la régulation émotionnelle. Pour ce faire, ils ont comparé trois groupes d'âges : (i) les jeunes adultes (25 - 35 ans, $n = 491$), (ii) les adultes d'âge moyen (45 - 55 ans, $n = 524$) et (iii) les adultes plus âgés (65 - 75 ans, $n = 297$). Leurs résultats concernant la Suppression expressive contredisent ceux de Gross et John (2003) : seuls les femmes et les hommes du groupe des adultes plus âgés présentent une différence sur l'utilisation de cette stratégie et cette fois en faveur des femmes ($p < 0,01$). Par ailleurs, Nolen-Hoeksema et Aldao (2011) observent une diminution de l'utilisation faite par les femmes uniquement de la Suppression expressive : le groupe de femme plus âgées obtient en effet des scores significativement plus faibles que les deux autres groupes ($p < 0,001$). Les auteurs supposent que soit les événements stressants qu'elles vivent sont plus incontrôlables (Blanchard-Fields, 2007 ; Lawton, 2001), soit que cela aurait un lien avec les normes sociales

qui changeraient de génération en génération. Ainsi, les participantes les plus jeunes auraient grandi dans un environnement sociétal qui les encourage à l'auto-observation, à prêter attention à leurs sentiments et à les communiquer. Cette différence de résultats entre l'étude de Nolen-Hoeksema et Aldao (2011) et Gross et John (2003) est peut être due à la différence d'âge entre leurs échantillons. En effet, l'âge moyen de l'échantillon d'étudiants de Gross et John (2003) est de 20 ans. Concernant l'utilisation de la stratégie Réévaluation cognitive, tout comme cela était le cas dans l'étude de Gross et John (2003), aucune différence entre les hommes et les femmes n'a été trouvée par Nolen-Hoeksema et Aldao (2011). Une différence fut toutefois trouvée en fonction de l'âge des participants : la Réévaluation cognitive est significativement moins utilisée par le groupe le plus âgé en comparaison aux deux premiers groupes ($p < 0,001$).

3. Le *coping* et la régulation émotionnelle

Le *coping* et la régulation émotionnelle sont tous deux des processus de régulation qui sont temporaires et qui évoluent dans le temps (Compas et al., 2014). Il est possible de les différencier sur trois versants : contrairement au *coping*, (i) la régulation émotionnelle ne se limite pas à la réduction des affects négatifs, elle peut également concerner les affects positifs, (ii) elle a lieu sur une période de temps plus restreinte, la régulation émotionnelle ne concerne qu'une situation précise quand on peut parler, par exemple, du *coping* face à une maladie chronique (Gross & Thompson, 2007) et (iii) la régulation émotionnelle peut survenir dans des situations qui n'induisent pas de stress (Compas et al., 2014).

Gross et John (2003, $n = 1\,483$ étudiants) ont par ailleurs étudié les liens entre deux stratégies de *coping* (mesurées par deux sous échelles de la COPE de Carver et al. (1989)) et les stratégies de régulation émotionnelle Suppression expressive et Réévaluation cognitive (mesurées avec l'ERQ de Gross et John (2003)). Leurs résultats montrent une association positive entre la Réévaluation cognitive et la stratégie de *coping* Réinterprétation positive ($\beta = 0,43$, $p < 0,05$). Cette stratégie renvoie à la fois à l'optimisme et au fait d'apprendre de ses expériences. Un lien négatif est par ailleurs trouvé entre la Suppression expressive et la stratégie de *coping* Expression des sentiments ($\beta = -0,43$, $p < 0,05$). Cette stratégie de *coping* fait référence à la fois à l'expérience et à l'expression des émotions. Les auteurs en déduisent que les individus utilisant la Réévaluation cognitive pour réguler leurs émotions auraient tendance à rechercher des éléments positifs dans les situations stressantes. Tandis que les

individus ayant souvent recours à la Suppression expressive doivent moins exprimer, et être moins au fait, de leur contrariété lorsqu'ils vivent une situation stressante.

4. Les *Big Five* et la régulation émotionnelle

Dans leur étude longitudinale, Kokkonen et Pulkkinen (2001a, n = 248 adultes) ont montré que l'effet des traits de personnalité sur la régulation émotionnelle est indirect. En effet, il est modulé par l'humeur actuelle de l'individu ainsi que par l'évaluation qu'il en fait. Les différences inter-individuelles de personnalité rendraient certaines personnes plus sensibles à leurs humeurs, qu'ils évalueraient différemment. Cette évaluation de l'humeur serait déterminante dans le choix de la stratégie de régulation émotionnelle utilisée. Les auteurs soulignent que leurs résultats démontrent également l'importance du contexte dans la régulation émotionnelle.

Dans leur étude sur les conséquences des stratégies de régulation émotionnelle Réévaluation cognitive et Suppression expressive sur les affects, le bien-être et les relations sociales d'étudiants, Gross et John (2003, n = 1 483 étudiants) ont trouvé une association négative entre la dimension N et la Réévaluation cognitive ($\beta = - 0,20, p < 0,05$). La dimension E est quant à elle négativement associée à la stratégie Suppression expressive ($\beta = - 0,41, p < 0,05$).

Kokkonen et Pulkkinen (2001b) ont par ailleurs étudié le rôle des dimensions E et N dans la dysrégulation émotionnelle. Les auteurs définissent la dysrégulation émotionnelle non pas comme un manque, ou encore une absence de régulation émotionnelle, mais comme des processus de contrôles qui engendrent des conséquences émotionnelles, cognitives et comportementales non adaptées (Cicchetti, Ackerman, & Izard, 1995). L'échec de la régulation émotionnelle est soit dû à une « sous »-régulation (lorsque l'individu n'a pas les ressources nécessaires pour réguler), soit à une mauvaise régulation (lorsque l'individu utilise des stratégies non efficaces). Kokkonen et Pulkkinen (2001b) proposent d'étudier l'ambivalence émotionnelle comme exemple de dysrégulation émotionnelle. L'ambivalence émotionnelle est définie par King (1998) comme un conflit entre l'émotion ressentie et celle exprimée. Elle peut concerner un individu qui a empêché l'expression de son émotion mais également un individu qui a exprimé une émotion et regretté par la suite de l'avoir fait. L'ambivalence émotionnelle peut être ressentie envers des émotions négatives ou positives. D'après Mayer et Salovey (1995), elle reflète une incapacité à accepter ou à faire face aux restrictions normatives des émotions. Kokkonen et Pulkkinen (2001b) ont réalisé une étude

longitudinale dans laquelle ils ont mesuré la personnalité de 170 participants en deux temps : (i) lorsque ceux-ci étaient âgés de 27 ans à l'aide du *Eysenck Personality Questionnaire* (EPQ ; Eysenck & Eysenck, 1975) puis (ii) de 33 ans, à l'aide d'une adaptation en finnois du *NEO-Personality Inventory* (NEO-PI ; Costa & McCrae, 1985, traduite par Pulver, Allik, Pulkkinen et Hämäläinen (1995)). La régulation émotionnelle et l'ambivalence émotionnelle étaient mesurées dans un troisième temps ; lorsque leurs participants étaient âgés de 36 ans à l'aide de la *Meta-Regulation Scale* (MRS ; Mayer & Stevens, 1994) et de l'*Ambivalence Over Expressiveness Questionnaire* (AEQ ; King & Emmons, 1990). Les résultats de leur modèle d'équations structurelles ($\chi^2(39) = 52,24, p = 0,08, GFI = 0,94, NNFI = 0,92, CFI = 0,93, RMSEA = 0,064$) montrent qu'un score élevé de N dans les deux premiers temps semble être prédicteur d'une ambivalence émotionnelle importante à l'âge de 36 ans ($\beta = 0,41, R^2 = 0,26$). Un N élevé dans les premiers temps semble également être prédicteur de moins de tentative de modifier l'émotion ressentie par une plus positive en planifiant ou imaginant quelque chose de désirable au troisième temps ($\beta = -0,20, R^2 = 0,09$). Concernant le rôle de la dimension E, des scores élevés à 27 et 33 ans semblent liés à une ambivalence émotionnelle plus faible à l'âge de 36 ans ($\beta = -0,22, R^2 = 0,26$). Un E élevé à 27 et 33 ans semble également contribuer à une utilisation du support social émotionnel plus important à l'âge de 36 ans ($\beta = 0,40, R^2 = 0,16$). Au vu des résultats de Kokkonen et Pulkkinen (2001b), la dimension E semble être associée à l'utilisation de stratégies de régulation émotionnelle adaptées, tandis que la dimension N semble être associée à des stratégies non adaptées.

Il semblerait qu'une partie de la population DM1 présentent des scores élevés à la dimension N (Bertrand et al., 2014). Or, cette dimension est corrélée négativement avec la stratégie Réévaluation cognitive (Gross & John, 2003). Les étudiants qui utilisaient le plus cette stratégie dans l'étude de Gross et John (2003) reportaient effectivement ressentir moins d'émotions négatives en comparaison à ceux qui en faisaient moins usage. Comme nous l'avons évoqué précédemment, cette stratégie pourrait se révéler un atout dans la gestion des émotions pour les patients atteints de DM1. Enfin, en ce qui concerne la dysrégulation émotionnelle, la dimension N semble prédire sur le long terme l'ambivalence émotionnelle et être associée à des stratégies inadaptées. Ainsi, les patients présentant un N élevé seraient-ils moins enclins à essayer de modifier une émotion pour la rendre plus positive en passant par la planification ou l'imagination ? Cela pourrait être mis en lien avec les troubles dysexécutifs qui entraînent notamment des difficultés de planification.

5. La régulation émotionnelle et la DM1

Aucune étude évaluant la régulation émotionnelle chez les patients atteints de DM1 n'a encore été menée.

6. Conclusion de la littérature concernant la régulation émotionnelle

L'évaluation de la régulation émotionnelle dans la DM1 est pertinente du fait de l'émoussement affectif et de l'apathie inhérents à la maladie. Comment les patients gèrent-ils, au plan émotionnel, cet émoussement affectif et cette apathie ? Comment cela se traduit-il en termes de régulation émotionnelle ? L'utilisation de la stratégie Réévaluation cognitive par les patients atteints de DM1 pourrait par exemple représenter un atout majeur dans la gestion de la maladie. En effet, cette stratégie est associée dans la population d'étudiants de Gross et John (2003) à une attitude plus optimiste et à l'expérience de plus d'émotions positives et à moins d'émotions négatives. De plus, elle semble avoir un véritable impact sur l'expérience émotionnelle, contrairement à la stratégie Suppression expressive. L'utilisation répétée de cette seconde stratégie pourrait quant à elle être néfaste pour les patients en alimentant leurs difficultés interpersonnelles. Cette stratégie semble en effet induire des réactions négatives chez les interlocuteurs de l'individu qui l'utilise (Butler et al., 2003). Or, les patients atteints de DM1 ont déjà des difficultés dans leurs échanges notamment liées à l'atrophie des muscles de la face qui empêche la bonne expression faciale des émotions. Ainsi, favoriser l'utilisation de la Réévaluation cognitive et diminuer l'utilisation de la Suppression expressive pourraient être des éléments pertinents à introduire dans la prise en charge des patients atteints de DM1. Par ailleurs, des différences liées au genre dans le rapport à la psychothérapie existent dans la population générale (Liddon et al., 2018). Nous proposons donc d'évaluer les différences de genre liées à l'utilisation de la régulation émotionnelle dans la DM1. Les résultats concernant ces différences dans la population générale diffèrent selon les études et notamment selon la tranche d'âge à laquelle appartiennent les participants (Gross & John, 2003 ; Nolen-hoeksema & Aldao, 2011). Afin d'apporter une description complète de la régulation émotionnelle dans la DM1, une analyse en fonction du genre est proposée dans notre étude en [chapitre 9](#). Si des différences liées au genre sont observées au sein de la population DM1, elles seront à prendre en compte dans l'adaptation de leur prise en charge. Nous proposons également, en [chapitre 9](#), d'évaluer les liens entre la régulation émotionnelle et deux symptômes communs de la maladie : la fatigue et l'apathie.

Synthèse de la littérature concernant la régulation émotionnelle

La régulation émotionnelle développée dans le Modèle Processuel de la Régulation Emotionnelle (Gross, 1998 ; Gross & Thompson, 2007) distingue deux catégories de stratégies : (i) celles utilisées avant la réponse émotionnelle et (ii) celles qui arrivent au moment de la réponse émotionnelle. Deux stratégies de régulation émotionnelle ont particulièrement été étudiées : la Réévaluation cognitive et la Suppression expressive. Gross et John (2003) ont montré que l'utilisation de la Réévaluation cognitive est associée à une attitude optimiste. De plus, le fait de partager ses émotions renforce les relations sociales. L'emploi de la Suppression expressive est par ailleurs associé à un sentiment d'inauthenticité. La restriction du partage de leurs émotions fait que les étudiants ayant le plus recours à cette stratégie entretiennent des relations moins étroites avec les autres.

Les résultats concernant les différences liées au genre dans la population générale sont contradictoires pour la Suppression expressive : dans l'étude de Gross et John (2003), les étudiants ont significativement plus tendance à l'utiliser. Toutefois, dans celle de Nolen-Hoeksema et Aldao (2011), ce sont les femmes qui y ont le plus recours, et ce uniquement dans l'échantillon le plus âgés (65-75 ans). Concernant, la Réévaluation cognitive, aucune différence n'est rapportée dans ces deux études.

L'étude de Gross et John (2003) s'est intéressée au lien entre le *coping* et la régulation émotionnelle. Ils concluent que les individus utilisant la Réévaluation cognitive pour réguler leurs émotions auraient tendance à rechercher des éléments positifs dans les situations stressantes. Tandis que les individus ayant souvent recours à la Suppression expressive doivent moins exprimer, et être moins au fait, de leur contrariété lorsqu'ils vivent une situation stressante.

Concernant les liens existants entre personnalité et régulation émotionnelle, Gross et John (2003) ont trouvé une association négative entre la dimension N et la Réévaluation cognitive. La dimension E est quant à elle négativement associée à la stratégie Suppression expressive.

Enfin, aucune étude évaluant la régulation émotionnelle n'avait encore été réalisée dans la population de patients atteints de DM1.

Chapitre 5 / Article 1 : Revue de la littérature des caractéristiques psychopathologiques, de personnalité et de *coping* dans la DM1

1. De l'intérêt d'étudier les caractéristiques psychopathologiques dans la DM1

Nous avons abordé dans les chapitres précédents les caractéristiques de personnalité, de *coping* et de régulation émotionnelle dans la population de patients atteints de DM1. Dans ce chapitre, qui constitue le premier article de cette thèse, nous avons réalisé une revue de la littérature sur plusieurs aspects psychopathologiques et psychologiques de ces patients. La dernière revue datant de 1979, il nous a paru important de refaire un état des lieux sur ces aspects qui ont fait l'objet de diverses études depuis cette date. Nous nous sommes donc tout d'abord intéressés aux comorbidités psychiatriques présentes dans cette population. Ensuite, nous nous sommes penchés sur les études évaluant la personnalité aussi bien dans une perspective catégorielle (en termes de troubles de la personnalité), pour compléter le versant psychopathologique de cette revue, que dans une perspective dimensionnelle (selon le Modèle Biopsychosocial de la Personnalité de Cloninger, Svrakic et Przybeck (1993) et selon le Modèle en Cinq Facteurs, ou *Big Five*, de Goldberg (1981)). Enfin les études évaluant le *coping* dans la DM1 ont été détaillées. Les aspects psychopathologiques abordés dans cet article apportent des éléments pouvant être pris en compte pour penser la prise en charge des patients atteints de DM1. De plus, nous proposons, à partir de notre revue de littérature, une théorisation des difficultés interpersonnelles que vivent les patients qui aboutit à des pistes de prises en charge psychothérapeutiques.

Ce chapitre est constitué d'un résumé détaillé en français de la revue de littérature ayant été publiée en anglais, suivi de l'article tel qu'il a été publié dans la revue *Journal of Neuromuscular Diseases*¹⁹.

¹⁹ Minier L., Lignier B., Bouvet C., Gallais B., & Camart, C. (2018) A review of Psychopathology Features, Personality, and Coping in Myotonic Dystrophy type 1. *Journal of Neuromuscular Diseases*, 5:279-294.

2. Le résumé détaillé de l'article 1

2.1. Introduction

Cet article est une revue de la littérature disponible sur les caractéristiques psychopathologiques, la personnalité et le *coping* dans la DM1 depuis 1979 (date de la dernière revue de la littérature sur les aspects psychologiques et psychopathologiques dans la DM1). Cette précédente revue de la littérature (Ambrosini & Nurnberg, 1979) faisait état de troubles de la mémoire, de difficultés d'attention, d'apathie, de somnolence excessive et d'une dégradation intellectuelle chez les patients atteints de DM1. Des manifestations liées au « caractère » ont également été relevées : de l'indolence, une humeur changeante, des ruminations et un sens éthique réduit. Quelques cas de schizophrénie sont décrits. Enfin, une étude rapporte des manifestations schizoïde, paranoïde, épileptoïde, hypomaniaque et hystérique.

Notre objectif était de faire l'état des lieux des résultats sur les aspects psychopathologiques (symptômes et/ou troubles psychiatriques selon les critères du DSM), de personnalité, et de *coping* chez les individus adultes atteints de DM1. Nous avons tenté de répondre aux questions suivantes : les patients atteints de DM1 sont-ils dépressifs ? Existe-t-il un profil particulier en termes de psychopathologie, de personnalité et de *coping* chez les patients atteints de DM1 ? Les résultats obtenus dans la revue d'Ambrosini et Nurnberg (1979) sont-ils confirmés ?

2.2. Méthode

Nous avons effectué une recherche systématique sur quatre bases de données de référence (PubMed, PubPsych, Science Direct et Scopus) couvrant la période de Janvier 1979 à Juillet 2017. Nous avons utilisé l'association des mots clés « *Steinert disease* » ou « *Myotonic Dystrophy* » ou « DM1 » avec l'un des mots clés suivants (en utilisant le connecteur « AND ») : « *psychiatric characteristics* », « *psychological characteristics* », « *psychopathology* », « *depression* », « *anxiety* », « *personality* », « *coping* » et « *emotion* ». Dans un premier temps, un évaluateur a jugé de la pertinence des articles ainsi répertoriés à partir des titres et résumés. Après ce premier tri, deux évaluateurs ont indépendamment lu les articles en entier et appliqué les critères d'inclusions suivants : (i) articles scientifiques, (ii) en langue anglaise ou française, (iii) publié après 1979, (iv) évaluant des patients atteints d'une forme adulte de la DM1, (v) évaluant des aspects psychologiques et/ou psychopathologiques,

(vi) utilisation d'outils standardisés. Nous n'avons pas inclu les études de cas et les études exclusivement qualitatives. Toute incertitude a pu être discutée entre les évaluateurs.

2.3. Principaux résultats

Les patients atteints de DM1 ne semblent pas présenter plus de troubles psychiatriques que la population générale, à l'exception de la dépression. En effet, ils présentent des taux de dépression supérieurs à ceux trouvés dans la population générale, mais aussi dans d'autres maladies somatiques. De plus, la dépression et l'anxiété ont un impact négatif sur leur qualité de vie. Les auteurs font également état de problèmes psychopathologiques modérés tels que des difficultés interpersonnelles, un manque d'intérêt, de la dysphorie, des préoccupations liées au fonctionnement du corps, une hypersensibilité, etc.

En ce qui concerne la personnalité, les patients atteints de DM1 présentent de nombreux traits propres aux troubles de la personnalité suivants : évitant, obsessionnel-compulsif, schizotypique, paranoïde, passif-agressif, narcissique et antisocial. Dans la conception dimensionnelle, les patients obtiennent des scores élevés en Evitement du danger et bas en Persévérance, Coopération et Détermination (Modèle Biopsychosocial de la Personnalité, Cloninger, Svrakic, & Przybeck, 1993). Le Modèle en Cinq Facteurs (*Big Five* ; Goldberg, 1981) a également été utilisé, les cinq dimensions semblent majoritairement être dans la norme. Toutefois, une partie des patients présentent des scores de N élevés ainsi que des scores de A bas (27 % de l'échantillon de Laberge, Mathieu, et al., 2013). Les points communs de ces troubles et aspects tempéramentaux sont les difficultés interpersonnelles et l'anxiété. Nous proposons en annexe des éléments théoriques supplémentaires sur les liens entre les troubles de la personnalité et les *Big Five* (voir [Annexe 2 : Big Five et troubles de la personnalité](#)).

Enfin, les patients atteints de DM1 semblent utiliser deux fois plus de stratégies de *coping* centrées sur l'émotion en comparaison à celles centrées sur le problème. Ces stratégies centrées sur l'émotion sont corrélées à une pauvre qualité de vie. La stratégie la plus employée au quotidien est d'avoir recours à une aide matérielle ou à des astuces pour pallier aux limitations induites par leur maladie. Les stratégies de *coping* relatives à ces limitations (restrictions des attentes et être aidé par autrui) ont une influence négative sur la qualité de vie. L'acceptation de la maladie et l'essai de traitement alternatif sont les seules stratégies qui ont un effet bénéfique pour la qualité de vie des patients.

2.4. Principaux éléments de discussions

Les patients atteints de DM1 sont-ils dépressifs ? Les taux de dépression dépendent des études mais il semble que les patients présentent des taux supérieurs à ceux trouvés dans la population générale et dans d'autres maladies somatiques. Nous avons trouvé dans la littérature plusieurs critiques quant à l'évaluation de la dépression dans la DM1. Winblad, Jensen, Månsson, Samuelsson et Lindberg (2010) ont posé la question de l'adéquation des outils utilisés pour cette évaluation. Ces auteurs ont en effet montré que les patients obtiennent des scores élevés aux items somatiques (relatifs à la fatigue, la somnolence et les préoccupations somatiques) alors que ces symptômes sont inhérents à la maladie. Gallais et al. (2015) émettent une autre critique : l'apathie et la somnolence excessive, symptômes communs de la DM1, de par leur proximité avec les symptômes dépressifs pourraient contribuer à des scores élevés de dépression.

Existe-t-il un profil particulier en termes de psychopathologie, de personnalité et de *coping* chez les patients atteints de DM1 ? Bien que les patients ne présentent pas plus de troubles psychiatriques que la population générale, on observe des tendances en termes de personnalité et de fonctionnement psychologique. On relève notamment une préoccupation excessive pour le fonctionnement du corps, ainsi qu'une tendance à être ordonné, des rigidités et des difficultés interpersonnelles. Les études sur la personnalité confirment un profil anxieux et inhibé. La rigidité peut être mise en lien avec les troubles cognitifs (notamment le manque de flexibilité qui résulte des troubles dysexécutifs). Un lien peut également être fait entre *coping* et rigidité puisque les patients continuent à préférer les stratégies centrées sur l'émotion bien qu'elles soient associées à une mauvaise qualité de vie. Selon Ahlström et Sjöden (1996), cela serait plutôt en lien avec le manque de contrôle sur les conséquences de la maladie.

Les résultats obtenus dans la revue d'Ambrosini et Nurnberg (1979) sont-ils confirmés ? Nous trouvons effectivement des traits schizoïde et paranoïaque chez la population DM1. Cependant, nous n'avons pas retrouvé les manifestations hypomaniaque, épileptoïde et hystérique mentionnées dans cette précédente revue. La littérature ne fait pas non plus état de diagnostics de schizophrénie, seuls des traits schizoïdes et schizotypiques sont décrits.

Enfin, au vu de ces éléments, nous proposons une conceptualisation des difficultés sociales présentées par les patients atteints de DM1, ainsi que quelques pistes de prises en charge psychothérapeutiques paraissant adaptées : les TCC, l'ACT et la remédiation cognitive.

2.5. Conclusion

La littérature fait état des tendances suivantes dans la population DM1 : difficultés interpersonnelles, apathie, dysphorie et préoccupations pour le fonctionnement du corps. Cependant, les profils des patients sont très hétérogènes, tout comme ils le sont pour leurs atteintes somatiques. Seule l'apathie semble être un symptôme récurrent. Enfin, les critiques faites à l'évaluation de la dépression soulèvent plus largement la nécessité d'utiliser des outils adaptés aux spécificités de la DM1.

3. A Review of Psychopathology Features, Personality, and

Review

A Review of Psychopathology Features, Personality, and Coping in Myotonic Dystrophy Type 1

Lisa Minier^{a,*}, Baptiste Lignier^{b,c}, Cyrille Bouvet^a, Benjamin Gallais^{d,e} and Nathalie Camart^a

^aDepartment of Psychology, Laboratoire CliPsyD, EA4430, Université Paris Nanterre, France

^bDepartment of Psychology, Laboratoire Psy-DREPI, EA 7458, Université de Bourgogne Franche-Comté, Dijon, France

^cEspace Psychothérapique, pôle B Côte-d'Or Sud de Psychiatrie Générale, CH La Chartreuse, Dijon, France

^dÉCOBES - Recherche et transfert, Cégep de Jonquière, QC, Canada

^eGroupe de Recherche Interdisciplinaire sur les Maladies Neuromusculaires (GRIMN), Jonquière, QC, Canada

Abstract

Background: The last literature review on psychopathological features in Myotonic Dystrophy type 1 had been conducted by Ambrosini and Nurnberg in 1979. Since that date, many researches had been carried out.

Objective: The aim of this study is (i) to systematically obtain and evaluate the relevant literature on psychopathological features, personality, and coping in individuals with adult phenotypes of Myotonic Dystrophy type 1. (ii) To summarize current research findings and draw conclusions for future research.

Methods: A systematic search was conducted on Pubmed, PubPsych, PsycInfo, Science Direct, and Scopus covering the period of January 1979 to July 2017.

Results: In view of our literature review, patients show mild psychopathological problems, such as interpersonal difficulties, lack of interest, dysphoria, concern about bodily functioning, and hypersensibility. However, they do not experience more psychiatric disorder in comparison to the general population, except for personality disorders and depression. We discussed problems concerning depression's assessment tool. Patients also present symptoms of several personality disorders: avoidant personality disorder was the most common. Finally, coping strategies relative to limitations resulting from their disease have a negative impact on their quality of life.

Conclusions: In conclusion, Myotonic Dystrophy type 1 patients did not present homogeneous psychopathological and psychological features. However, based on tendencies observed among Myotonic Dystrophy type 1 patients, elements to conceptualize their social difficulties are provided.

Keywords: Myotonic dystrophy 1, psychopathology, depression, personality, emotion

*Correspondence to: Lisa Minier, Doctorante en psychologie clinique (PhD student) Laboratoire CliPsyD, EA4430, Université Paris Nanterre, 200, avenue de la République 92000 Nanterre, France. E-mails: minier.lisa@gmail.com and minierl@parisnanterre.com.

INTRODUCTION

Myotonic Dystrophy type 1 (DM1), also known as Steinert disease, is the most common form of adult muscular dystrophy (prevalence of 10 for

100 000) [1]. This progressive multisystem disease, associated with an abnormal expansion of a CTG repeat on chromosome 19, is inherited and worsens from generation to generation. Maternal inheritance and age of first symptoms are aggravating factors. The principal features are myotonia (difficult and slow relaxation after voluntary muscle contraction), myopathy (muscle weakness), and muscular atrophy. Ocular (mainly cataracts), cardiac and gastrointestinal (such as oropharyngeal dysphagia, which leads to choking) impairments, cognitive impairment (such as dysexecutive syndrome, emotional blunting, and apathy), and excessive fatigue might be associated [2]. Symptoms vary from one patient to another. There is no pharmacologic treatment.

A previous review of DM1 patients' psychopathological characteristics had been made in 1979 [3]. Memory disturbance, inattentiveness, apathy, hypersomnia, and intellectual degradation were typical manifestations of the disease. Patients also showed some "characterial" manifestations such as indolence, moodiness, rumination, and reduced ethical sense. Some cases of schizophrenia are mentioned. Furthermore, one study [4] reported schizoid (defined as a lack of interest in things and being seclusive), paranoid (defined as having paranoid beliefs), epileptoid (defined as having atypical fits and sudden paralysis), hypomanic (defined as being persistently mildly elated and atypical behaviors, such as promising to give doctors "guineas for some small errand") and hysteroid (defined as having hallucinations and delusional thoughts, such as having "supernatural powers") manifestations. Authors empathized the fact that altered mental functioning is a basic feature of Myotonic Dystrophy, due to the central nervous system impairment, rather than a reactive phenomenon.

Since 1979 research on psychological (in particular on personality and coping strategies) and psychopathological features in DM1 has been conducted. Therefore, the aim of this review is to investigate psychopathology (ie- psychiatric symptoms and/or disorders according to DSM criteria), personality, and coping in individuals with adult phenotypes of DM1, by reviewing articles published since 1979 on these topics. Are DM1 patients depressed? Is there any psychopathological, personality and coping profile in adult phenotypes of DM1? Are Ambrosini and Nurnberg's [3] findings confirmed?

METHODS

A systematic search on Pubmed, PubPsych, PsycInfo, Science Direct, and Scopus was conducted from May to July 2017 covering the period of January 1979 to July 2017, using the association of "Steinert disease" or "Myotonic Dystrophy" or "DM1" with one of the following key-words, using the connector "AND": "psychiatric characteristics", "psychological characteristics", "psychopathology", "depression", "anxiety", "personality", "coping", and "emotion". One author (LM) had read titles and abstracts and selected potentially relevant papers. Then, two authors (LM and BL) had independently read full texts and applied inclusion criteria. Results and uncertainties were discussed by the authors.

Inclusion criteria were the following: (i) scientific articles (book chapters, thesis, correspondence, transcriptions and abstracts of oral communications were excluded), (ii) written in English or French, (iii) published from 1979 (date of the last literature review on adult DM1 psychopathology features) [3], (iv) recruited patients with adult phenotypes of DM1 (v) assessed psychopathology and/or psychological features (such as personality or emotional processes), (vi) used scientific design and tools (ie- standardized measures).

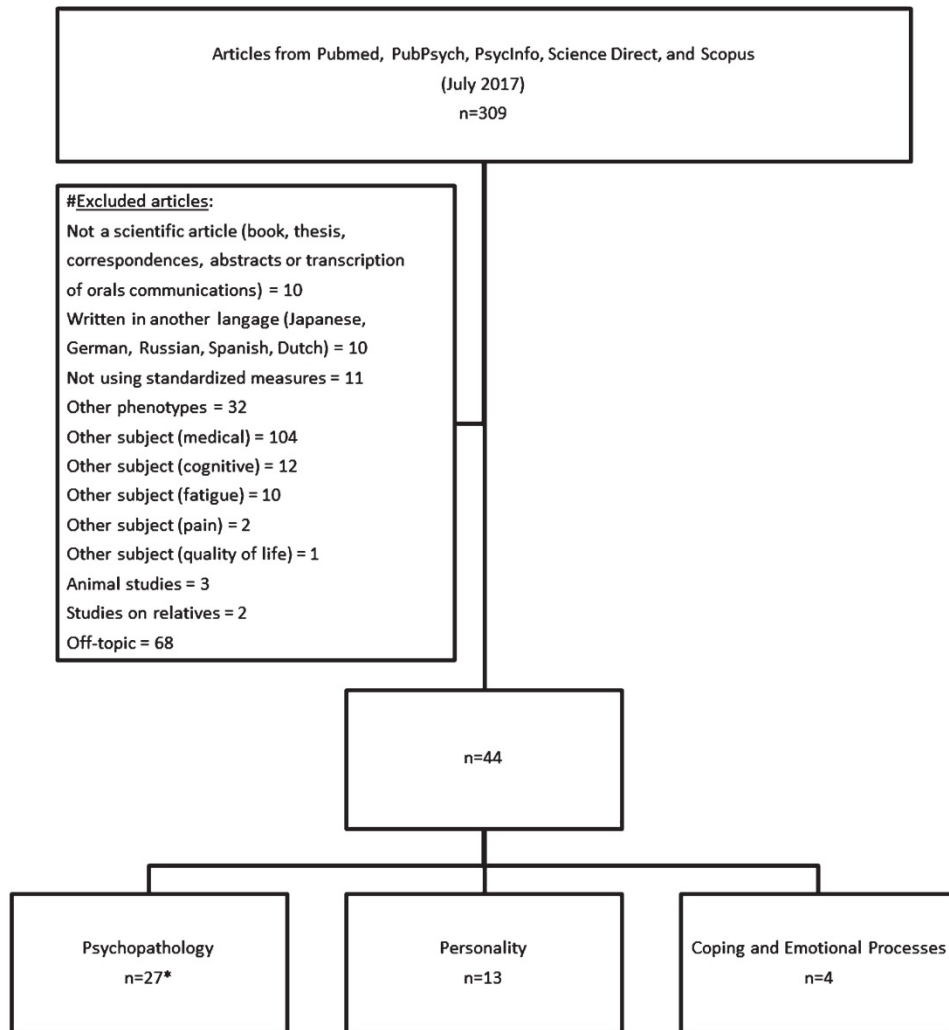
RESULTS

Of the 309 initial articles, 44 articles matched our inclusion criteria and were kept in this systematic review. Of the 265 excluded articles, 10 articles were not scientific articles, 10 articles were written in another language, 11 articles did not use standardized measures, 32 articles concerned other phenotypes of Myotonic Dystrophy (DM2, congenital, infantile and juvenile DM1), 129 articles addressed other impairment (medical, cognitive, fatigue, douleur, and quality of life), 2 articles concerned patients' relatives, 3 were animal studies, and 68 articles were not studies on Myotonic Dystrophy. Of the 44 included articles, 27 studies assessed psychiatric symptoms and disorders, and among them 22 articles focused on depression and anxiety (we presented depression/anxiety independently of general psychopathology since it was independently studied in literature), 13 assessed personality (personality disorders and normal personality traits), and 4 assessed coping. Figure 1 summarizes the selection process.

DEPRESSION AND ANXIETY

In the DM1 population, the prevalence, at the time of the studies, of Major Depressive Disorder varied from 2.50% to 23.70% [5–9]. In comparison, in the general population, lifetime prevalence of Major Depressive Disorder ranged from 1% (Czech Republic) to 16.90% (United States), the 12-month prevalence estimates ranged from 0.30% (Czech

Republic) to 10% (United States) [10]. In some studies, DM1 patients presented mild depressive symptomatology or depressiveness (prevalence, at the time of the studies, ranged from 12.50% to 50%) [9, 11–15], moderate depressive symptomatology (prevalence, at the time of the studies, ranged from 11.10% to 51%) [16–20], or no depression at all [21, 22]. Winblad et al. [13] compared DM1 patients with white matter lesions to ones without lesions: patients



*: including 22 article focusing on depression and anxiety

Fig. 1. Flow chart of literature search and selection.

showing brain damage had significantly lower scores of depression. In studies comparing DM1 patients with healthy control groups, DM1 patients presented higher scores of depression [5, 7–9, 23, 24]. Authors highlighted the fact that somatic and performances items of depression scales were scored higher for DM1 patients, than cognitive and affective items [13, 25]. In their study, Rose et al. [26] included several muscle diseases (including myotonic dystrophy) and did not find any significant difference for both depression and anxiety rates. Duvencak et al. [24] only used the 2-D (Depression) scale of the MMPI (Minnesota Multiphasic Personality Inventory) [27] to assess depression. The MMPI, and now the MMPI-2 and MMPI-2-RF, is the most used psychopathological test to evaluate the severity of psychiatric diagnoses [28]. They found that the DM1 group was the most depressed group in comparison to paraplegic and healthy groups. DM1's depression rate was similar with the one found in the limb-girdle syndrome group. Brumback et al. [29] also used the MMPI to compare DM1 patients with other somatic diseases. They found that all groups had elevated 1-Hs (Hypochondriasis: "somatic concerns and importance of bodily functions" [30]) and 3-Hy (Hysteria: "optimistic and cheerful in the face of difficulties, using denial and rationalization" [30]) scales. DM1 patients had higher scores on the 2-D (Depression) scale and showed high prevalence of affective symptoms (from DSM-III major depressive disorder criteria) [31]. Prevalence data are detailed in Table 1. Palmer et al. [22], using the Millon Clinical Multi-axial Inventory (MCMI-II) [32], also found that 31% of their DM1 sample showed dysthymia. Both Gallais et al. [5] and Rubinsztein et al. [6] found that apathy and hypersomnia levels were not correlated with depression in their studies. Furthermore, Gallais et al. [5] found higher apathy rates than depression rates (39.5% and 23.7% respectively) in their DM1 sample. These results highlight the idea that apathy and hypersomnia might be independent of depression, but may be confounded with depression, because of the proximity of some of their manifestations. In addition, both Gallais et al. [5] and Winblad et al. [13] assume that the patients' lack of facial expression, due to muscle weakness, may be confused with depressive symptom.

Although most studies comparing depression and anxiety in the DM1 population found higher scores of depression, some studies found similar scores [20] or even higher scores of anxiety [18, 19]. All studies considered, anxiety rates vary from 0% to 54.8%

[7, 9, 11, 15, 17–20, 22, 33]. Both depression and anxiety had an influence on DM1 patients' quality of life [9, 11, 34]. Mood appears to be strongly associated with quality of life in muscle disease in general, as reflected in Graham et al. [35]'s literature review's conclusions.

To summarize, DM1 patients seem to present higher rates of depression than the healthy general population, but also than those with other somatic diseases. Apathy and hypersomnia, which are symptoms inherent of DM1, seem to contribute to higher depression rates, because of potential assessing biases. Furthermore, patients presenting depression and anxiety are more likely to have poor quality of life. Main results on depression and anxiety are provided in Table 1.

STUDIES ASSESSING PSYCHIATRIC SYMPTOMS AND DISORDERS OTHER THAN DEPRESSION AND ANXIETY

Latest review of literature [3] reported prevalence for schizophrenia that varied from 0% to 30%. One study [4] reported schizoid, paranoid, epileptoid, hypomanic, and hysteroid manifestations. The prevalence of these manifestations was 20.69% (two cases presenting hypomanic manifestations and one case for each other).

More recently, Kalkman et al. [36], have investigated the prevalence of psychiatric disorders in Dutch DM1 patients. In their sample, 33% of DM1 patients presented a psychiatric disorder in their lifetime and 11% presented one at the time of the study (depression or agoraphobia). Authors did not find any correlations between psychiatric disorders and fatigue or muscular impairment. The prevalence of psychiatric disorder found in this study is similar to the Dutch general population's prevalence (41% reported having presented at least one psychiatric disorder in their lifetime, and 19% of them had experienced a mood disorder). In Palmer et al.'s [22] study, 38% of DM1 patients presented somatization. Bird et al. [30] used the MMPI to assess DM1 patients' psychopathology. They found that 64% patients had at least one elevated scale and 40% had three or more elevated scales. Patients with maternal inheritance, and ones with higher physical handicap, tended to have more elevated scales than the others. By combining clinical interview and results of the MMPI, authors found that 44% patients had no personality impairment, 24% showed mild personality difficulties (did not impact their

Table 1
Main results on depression

First author Year	Methodology (n)	Main results
Gallais B [5] 2015	Apathy: LARS; Depression: MADRS; Psychopathology: MINI DM1 (38), FSHD (19), Healthy (20)	Apathy: DM1 : 39.50%; FSHD: 21.10%; Healthy: 0% Major Depression Episode: DM1 : 23.70%; FSHD: 5.30%; Healthy: 0%
Peric Sa [16] 2014	Depression: HamD DM1 (66)	Depression scores higher than 17 : 16%
Peric Sb [33] 2014	Psychopathology: MCMI-II DM1 (66)	One psychopathological scale elevated ($n=41$): 66.10% Anxiety scale (most common): 54.80%
Rakocevic- Stojanovic V [11] 2014	Depression and anxiety: HamD and HamA; Fatigue: DSS; FSS; Quality of life: INQoL DM1 (44)	Depressiveness: 20%; Anxiety: 16% Quality of life associated with fatigue, mood impairments, excessive daytime sleepiness
Peric S [34] 2013	Depression: Ham-D Quality of life: SF-36 Acceptance of illness: AIS DM1 (120)	Both physical and mental quality of life domains are impaired Poorer quality of life: depressed, elder patients, with poor acceptance of illness
Kobayakawa M [23] 2012	Depression: SDS DM1 (9), Healthy (12)	DM1 patients: no fatigue nor apathy symptoms Depression scores higher in DM1 group
Rose MR [26] 2012	Depression and anxiety: HADS Quality of life: SF-36, INQoL Muscle disease (302 including 79 DM)	Depression and anxiety: no significant difference between the groups All the SF-36 domains are negatively impacted Depression impacted "Fatigue", "Social" and "Emotional domains of the INQoL
Graham CD [35] 2011	Review of literature	Mood: strongly correlated with quality of life Fatigue and sleep: correlated with poor quality of life and physical functioning Pain: correlated with psychosocial and physical domains of quality of life
Boyer FC [18] 2011	Depression and anxiety: HADS DM1 (35)	Anxiety: 17.10% ($n=6$); Depression: 11.40% ($n=4$)
Minnerop M [12] 2011	Depression: BDI DM1 (22)	Mild depression: 32%
Kierkegaard M [21] 2011	Depression and anxiety: HADS; Fatigue: ESS; FSS DM1 (70)	No clinical depression No association between severity of muscular impairment, daytime sleepiness, fatigue, depression, and anxiety
Peric S [17] 2010	Depression and anxiety: HamD and HamA Quality of life: SF-36 DM1 (79), SLA(74)	Moderate depression: DM1 : 51%; SLA: 3% Anxiety: DM1 : 38%; SLA: 4% Quality of life: similar results expect for bodily pain (DM1 higher than SLA)
Winblad S [13] 2010	Depression: BDI DM1 (31)	Mild depression: 32%
Timman R [14] 2010	Depression and anxiety: HADS DM1 (69), Partners (69)	Moderate depression: DM1 : 14%; Partners: 16%
Pais-Ribeiro J [19] 2007	Depression and anxiety: HADS DM1 (18)	Anxiety: 16.70%; Moderate depression: 11.10%
Antonini G [15] 2006	Depression and anxiety: HamD and HamA; STAI; Quality of life: SF-36 DM1 (20), Healthy (20)	DM1: Mild depression: 50%; Anxiety: 40% Health related quality of life: DM1 lower than Healthy DM1's quality of life was correlated with physical disability and changes in respiratory functions
Phillips MF [25] 1999	Depression and anxiety: BDI; HADS DM1 (35), CMT (13), Healthy (16)	Depression: DM1 higher than CMT & Healthy Anxiety: no significant difference
Rubinsztein JS [6] 1998	Psychopathology: SADS-L; Apathy: AES; Fatigue: Fatigue questionnaire DM1 (36)	Major Depression Episode: 5.60% High apathy levels cannot be explained by clinical depression. No correlation between apathy and hypersomnolence
Bungener C [7] 1998	Depression and anxiety: SCID; MADRS; HAM-D, Covi and Tyrer anxiety scales; Emotional blunting: AT;	Major Depression Episode: DM1 : 6.70%; FSHD: 0%; Healthy: 0% Anxiety: none

(Continued)

Table 1
(Continued)

First author Year	Methodology (n)	Main results
Bungener C [8] 1996	Anhedonia: PAS and SAS DM1 (15), FSHD (14), Healthy (14)	Emotional blunting and anhedonia: DM1 higher than FSHD ($n = 11$) & Healthy
	Depression and anxiety: DSM III R (Mood Disorders); MADRS; HDRS; Covi and Tyrer anxiety scales; Jouvent depression scale;	Major Depressive Episode: DM1 : 6.70% ($n = 1$); FSHD: 16.70% ($n = 2$); Healthy: 0%
Palmer BW [22] 1994	Emotional blunting: AT DM1 (15), FSHD (12), Healthy (14) Psychopathology: MCMI-II DM1 (21)	Anxiety: 46%; Dysthymia: 31%
Colombo G [9] 1992	Depression and anxiety: SADS; SRT DM1 (40), Healthy (20)	DM1 : 65% reduced interest in vocational activities Depressive disorder: DM1 : 17.50% (1 Major, 5 Minor, 1 Chronic); Healthy: 10 % (2 Minor)
Cuthill J [20] 1988	Depression and anxiety: HamD and HamA; SDS DM1 (13)	Anxiety disorder: DM1 : 10% (3 Panic, 1 Generalized); Healthy: 0% Moderate depressive symptomatology: 15.40% ($n = 2$)
Brumback RA [29] 1987	Depression: criteria for DSM-III Major Depressive Disorder Personality: MMPI DMI(16)	Anxiety: 15.40% ($n = 2$) Dysphoria: 93.75%; Sleep Disturbance: (i) Terminal Insomnia: 100%, (ii) Hypersomnia: 25%; Fatigue/low energy: 81.25%; Lack of interest or pleasure: 75%; Appetite disturbance: 62.50%; Slowed thinking: 50%; Diurnal mood variation, Psychomotor retardation: 43.75%; Other symptoms were found in less than 40% Depression: 50%
Duveneck MJ [24] 1986	Personality: MMPI (Depression and Ego Strength scales); IPAT (Depression, Suicide Probability and Hopelessness scales) DM1 (27), LSG (11), Paraplegic (17), Healthy (27)	Depression: DM1 & LSG higher than Paraplegic & Healthy

Note: For more clarity, we did not develop all results. AES = Apathy Evaluation Scale; AIS = Acceptance of Illness Scale; AT = Abrams and Taylor scale for emotional blunting; BDI = Beck Depression Inventory; CL = Cantril's Ladder; CMT = Charcot-Marie-Tooth; DM = Myotonic Dystrophy; DM1 = Myotonic Dystrophy type 1; DSS = Daytime Sleepiness Scale; ESS = Epworth Sleepiness Scale; FSHD = Facioscapulohumeral Dystrophy; FSS = Fatigue Severity Scale; HADS = Hospital Anxiety and Depression Scale; HamA = Hamilton scale for anxiety; HamD = Hamilton scale for depression; HDRS = Hamilton Depression Rating Scale; HRQoL = Health-Related Quality of Life; INQoL = Individualized Neuromuscular Quality of Life Questionnaire; IPAT = Institute for Personality and Ability Testing; KT = Kaasas Test; LARS = Lille Apathy Rating Scale; LSG = Limb-girdle Syndrome; MADRS = Montgomery and Asberg Depression Rating Scale; MCMI-II = Millon Clinical Multiaxial Inventory; MINI = Mini International Neuropsychiatry Interview; MMPI = Minnesota Multiphasic Personality Inventory; OQoL = Overall Quality of Life; PAS and SAS = Questionnaires for physical and social anhedonia; SADS-L = Schedule for affective disorder and schizophrenia-Lifetime version; SCID = DSM III-R semi-structured interview; SDS = Zung Self-Rating Depression Scale; SF-36 = 36-item Short Form Health Survey; SLA = Amyotrophic Lateral Sclerosis; SRT = Symptom Rating Test; STAI = State-Trait Anxiety Inventory; WB = Well-being.

social functioning), and 32% showed predominant personality abnormalities (impacting their interaction with others). The most elevated scales were 8-Sc (Schizophrenia), 1-Hs (Hypochondriasis) and 3-D (Depression). The MMPI profiles configuration corresponds to schizoid personality or symptoms close to schizophrenia. Some patients also had elevated 3-Hy (Hysteria), 4-Pd (Psychopathic deviate) and F (Frequency scale). In 1991, Franzese et al. [37] found that 45.80% patients had elevated 1-Hs (Hypochondriasis) scale, 16.60% patients had elevated 8-Sc (Schizophrenia) scale and 10.70% patients had elevated 4-Pd (Psychopathic deviation) scale. Authors concluded that although patients did not show real

psychiatric diagnosis, they showed some psychological distress such as sadness, dysphoria, anxiety and tension, and hypersensibility towards others. More recently, Serra et al. [38] used the MMPI-2 and found 10% of patients without elevated scales, 89% with at least one elevated scale. They also found that 37% of patients had mild psychiatric abnormalities and 53% had greater impairments. The most elevated scales were 8-Sc (Schizophrenia), 6-Pa (Paranoid) and 1-Hs (Hypochondriasis).

To summarize, DM1 patients did not seem to experience greater psychiatric disorder than that of the general population. Although DM1 patients did not fulfill psychiatric diagnosis, authors mentioned

mild psychopathological problems; such as interpersonal difficulties, lack of interest, dysphoria, concern about bodily functioning, hypersensibility, etc. These symptoms may be at play in the social difficulties show by a third of the patients. Main results on general psychopathology are provided in Table 2.

PERSONALITY DISORDERS AND PERSONALITY TRAITS

Personality disorders are defined as a pattern of typical and problematic behaviors that is remarkably different from cultural norms and appears distinctly in cognition, emotion, relationships and self-control [39]. The categorical approach has been used to assess personality of DM1 patients. Bungener et al. [8] and Delaporte [40] used DSM-III's criteria of personality disorders [31]. They found that 26.57% of DM1 patients fulfilled criteria for avoidant personality disorder. They also found many obsessive-compulsive, schizotypal, paranoid, and passive-aggressive personality traits. Although patients showed personality disorder criteria, they did not fulfill the whole personality disorder diagnosis. Authors' conclusion was that DM1 patients showed an anxious personality pattern and an important social avoidance, since this is a common trait in all these personality disorders, with the exception of obsessive-compulsive personality. DM1 patients seemed to have high rigidity and stubbornness

in thoughts and attitudes with problems in their relationships and difficulties to communicate with others. Moreover, no link was found with the CTG repetition. Palmer et al. [22] also found that DM1 patients showed signs of dependency and submissiveness. Meola et al. [41] conducted a similar study using the Structured Clinical Interview for Disorders (SCID) I and II [42, 43]. None of the patients fulfilled DSM-IV [44] criteria but results showed significant avoidant behavioral traits. Sistiaga et al. [45] used the MCMI-II and found that DM1 patients showed narcissistic, antisocial, aggressive/sadistic, paranoid, psychotic thought, sincerity traits but only aggressive/sadistic and paranoid traits are significantly higher in DM1 than controls. Peric et al. [33] also used the MCMI-II and found that almost 60% of their sample presented personality impairment. The most frequent personality traits were dependent and paranoid. They remind that personality disorders in the general population were only 6% [46]. Personality can also be conceptualized with a dimensional approach with a set of dimensions, or personality traits, present in everyone. For instance, the CPI (California Psychological Inventory) [47] provides scores on personality traits rather than personality disorders. Fowler et al. [48] showed that DM1 patients had lower scores on sociability, sense of well-being, socialization, self-control, tolerance, good impression, achievement, intellectual efficiency, psychological mindedness, and flexibility. Cloninger et al. [49] conceptualized a biosocial

Table 2
Main results on general psychopathology

First author Year	Methodology (n)	Main results
Serra L [38] 2014	Personality: MMPI-2 DM1 (27)	Mild psychiatric problems: 37% Greater psychiatric problems: 53%
Kalkman JS [36] 2007	Psychopathology: SCL-90 DM1 (70)	At least one lifetime psychiatric disorder: 33% Current psychiatric disorder (1-month): 11%
Palmer BW [22] 1994	Psychopathology: MCMI-II DM1 (21)	Somatization: 38% Paranoia signs: 4.76% ($n=1$)
Franzese A [37] 1991	Personality: MMPI DM1 (24)	In general: normal MMPI profile 1-Hs elevated: 45.80% ($n=8$) 8-SC elevated: 16.60% ($n=5$) 4-Pd elevated: 10.70% ($n=4$) 8-SC, 1-Hs, and 3-Hy elevated
Brumback RA [29] 1987	Personality: MMPI DM1 (16)	
Bird TD [30] 1983	Personality: MMPI DM1 (29)	Mild psychiatric problems: 56%
Ambrosini PJ [3] 1979	Literature review	In Maas et al. [4]: schizoid ($n=1$), paranoid ($n=1$), epileptoid ($n=1$), hypomanic ($n=2$), hysteroid ($n=1$) manifestations

Note: For more clarity, we did not develop all results. 1-HS = Hypochondriasis MMPI scale; 4-Pd = Psychopathic deviation MMPI scale; 8-SC = Schizophrenia MMPI scale; BDI = Beck Depression Inventory; DM1 = Myotonic Dystrophy type 1; MCMI-II = Millon Clinical Multiaxial Inventory; MMPI = Minnesota Multiphasic Personality Inventory; SCID-I = Structured Clinical Interview for DSM-IV (axis I disorders); SCL-90 = Symptom Checklist-90.

dimensional model of personality: the Biosocial Personality Model, and a tool to assess these dimensions: The Temperament and Character Inventory (TCI). Winblad, Lindberg and Hansen [50] used the TCI and found that DM1 patients showed higher scores on Harm Avoidance, lower scores on Persistence, Cooperativeness, and Self-directedness. These results confirmed the anxious and inhibited pattern found previously with personality disorders, the social inhibition, and the excessive fatigue of DM1 patients. Authors hypothesized that the patients' reduced facial expressivity combine with anxiety-related behavioral inhibition may have contributed to a poor development of Self-directedness and Cooperation (which are the character dimensions). They summarized their results by describing DM1 patients as "introverted individual with low self-esteem, burdened by fatigue and low energy and social withdrawal". Winblad et al. [51] reused the TCI with facial emotion recognition tasks with DM1 patients. They found a correlation between facial emotion recognition ability and the sociability dimensions of the TCI, such as Cooperativeness and Dependence. Kobayakawa et al. [52] and Takeda et al. [53] found that DM1 patients had difficulties to recognize facial expressions of anger and disgust. These difficulties were associated with white matter lesions that could partly explain patients' interpersonal difficulties.

Clinical and social psychologists agreed that the most significant individual personality differences can be reduced into five broad traits or dimensions generally known as the Five Factors Model (or "Big Five"), which may be characterized as: E for Extraversion, Energy, Enthusiasm; A for Agreeableness, Affection, Altruism; C for Conscientiousness, Constraint, Control; N for Neuroticism, Negative emotionality, Nervousness, and O for Openness, Originality, Open-Mindedness [54]. Only two studies used this Five Factors Model to assess DM1 patients' personality, and they both used the NEO Five Factor Inventory (NEO-FFI) [55]. Laberge et al. [56] found that a low score on Conscientiousness contributed to poor mental health function (such as apathy) and that poorer physical health function is associated with lower scores on Neuroticism. Bertrand et al. [57] found that mean group Big Five scores are within the normal limits but that 27% of the patients showed higher scores on Neuroticism and lower scores on Agreeableness. Those patients presented a high risk of developing a psychiatric disorder. Scores are within normal limits but differences appear when patients are divided into groups.

Mild-DM1 group (a lighter form than the classical DM1 adult phenotype; with smaller CTG repeats and first symptoms onset after 40 years old) presented less paranoid ideation and psychoticism than Adult Onset group (classical DM1 adult phenotype). Adult Onset group had lower scores on Openness and Conscientiousness, and presented a higher risk of developing a psychiatric disorder.

To summarize, studies using personality disorders and dimensional tools show that DM1 patients exhibited traits of several personality disorders: avoidant, obsessive-compulsive, schizotypal, paranoid, passive-aggressive, narcissistic, and antisocial. Dimensional models show that a proportion of DM1 patients report higher scores on Harm Avoidance and lower scores on Persistence, Cooperativeness and Self-directedness. These dimensions and disorders show interpersonal difficulties and anxiety. These patients tend to avoid new situations and have difficulty to commit with others. It is possible that these results are related to DM1 experience or to the Central Nervous System (CNS)-related symptoms occurring in DM1, such as apathy and cognitive impairment. Main results on personality are provided in Table 3.

COPING

Coping is a process by which one handles a stressful situation. Coping is part of Lazarus and Folkman's transactional model of stress [58]. In this model, one can use two kinds of coping strategies. The first, called problem-focused, includes all strategies used by one to decrease his/her expectations and/or increase his/her resources to face the situation. The second kind of coping is called emotion-focused and regroups all strategies used to decrease emotional responses induced by the situation. Preference of one for a range of strategies is stable over time [59, 60]. Context determines the choice of strategy and its efficiency. Coping is a concept broadly used in clinical health psychology to inquire about how one is dealing with one's disease [61].

Ahlström & Sjöden [62] found that DM1 patients use emotion-related strategies twice as often as problem-focused ones. However, 97% of their sample used "compensatory muscle movements or tricks" and 72% used "an appliance or technical resources" (which are problem-focused strategies) in their everyday life. Predominant use of emotion-related coping strategies, such as feeling "Helpless/Hopeless" about the disease (83%), "Social comparison" to other per-

Table 3
Main results on personality

First author Year	Methodology (n)	Main results
Bertrand JA [57] 2014	Personality: NEO-FFI; Self-esteem: RSES DMI (200)	In general: scores within normal limits 27%: higher N and lower A and Self-esteem Differences between Mild ($n = 48$) and Adult onset ($n = 152$)
Peric Sb [33] 2014	Psychopathology: MCMI-II Other: clinical interview DMI (66)	At least one personality disorder: MCMI-II: 75.80%; clinical interview: 58.10% 51.60%: dependent personality 16.10%: paranoid personality 22.60%: both dependent and paranoid 32.20%: one or the other
Laberge L [56] 2013	Psychopathology: SCL-90-R; Personality: NEO-FFI; Fatigue: DSS; FSS; Quality of life: SF-36; LIFE-H DMI (200)	Lower N: lower physical health function, psychological distress, and higher fatigue, severe muscular impairment Lower mental health function: lower C, N and daytime sleepiness
Sistiaga A [45] 2010	Personality: MCMI-II DMI (119), Healthy (54)	Narcissistic, antisocial, aggressive/sadistic, paranoid, psychotic thought, sincerity traits Only aggressive/sadistic and paranoid traits are significantly higher in DM1 than controls
Winblad S [51] 2006	Personality: TCI; Other: Facial emotion recognition tasks DMI (50), Healthy (41)	DMI: difficulties in recognizing expressions signaling negative emotion (anger, surprise, fear, and disgust) Facial emotion recognition ability correlated with the sociability dimensions of the TCI (cooperativeness and dependence)
Winblad S [50] 2005	Personality: TCI; DMI (42), Other muscle disorders (37), Healthy (31)	Signs of a personality disorder: DM1 : 20%; Other muscle disorders: 5.60%; Healthy: 3.40%
Meola G [41] 2003	Personality: SCID-I&II DMI (21), DM2 (19), Healthy (20)	None fulfilled DSM-IV criteria Avoidant behavioral trait: DM1 higher than DM2 who scored higher than Healthy
Delaporte C [40] 1998	Personality: IPDE DMI (15)	Homogeneous personality profiles Avoidant personality disorder: 26.70% ($n = 4$) Obsessive-compulsive, passive-aggressive, and avoidant traits (anxious cluster) Schizoid, schizotypal, and paranoid traits (odd cluster)
Fowler WM [48] 1997	Personality: CPI; Psychopathology: MMPI NMD (154 including 42 DM1)	NMD: lower scores on sociability, sense of well-being, socialization, self-control, tolerance, good impression, achievement, intellectual efficiency, psychological mindedness, flexibility
Bungener C [8] 1996	Personality: IPDE DMI (15)	Avoidant personality disorder: 26.70% ($n = 4$) Obsessive-compulsive, passive-aggressive, avoidant, schizotypal, and paranoid traits (anxious and odd clusters)
Palmer BW [22] 1994	Personality: MCMI-II DMI (21)	Signs of dependency and submissiveness : 62%

Note: For more clarity, we did not develop all results. C = Conscientiousness NEO-FFI scale; CPI = California Psychological Inventory; DM1 = Myotonic Dystrophy type 1; DM2 = Myotonic Dystrophy type 2; DSM III-R = Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders III-Revised edition; DSS = Daytime Sleepiness Scale; EHD = Echelle d'Humeur Dépressive; FSHD = Facioscapulohumeral Dystrophy; FSS = Fatigue Severity Scale; HADS = Hospital Anxiety and Depression Scale; IPDE = International Personality Disorder Examination (// DSM III); LIFE-H = ; Assessment of Life Habits; MADRS = Montgomery and Asberg Depression Rating Scale; MCMI-II = Millon Clinical Multiaxial Inventory; MMPI = Minnesota Multiphasic Personality Inventory; N = Neuroticism NEO-FFI scale; NEO-FFI NEO-Five Factor Inventory; NMD = Neuromuscular diseases; RSES = Rosenberg Self-Esteem Scale; SCID-I&II = Structured Clinical Interview for DSM Disorders I & II (DSM-IV-TR); SCL-90 = Symptom Checklist-90-R; SDS = Zung Self-Rating Depression Scale; SF-36 = 36-item Short Form Health Survey; TCI = Temperament and Character Inventory.

sons with severe disease or healthier persons (67%), "Anxious preoccupations" about the disease (55%), and "Minimization" in terms of life expectations (15%), was correlated with lower quality of life. All the problem-focused coping strategies following

were also correlated to lower quality of life: "Accepts help or leaves it to others" (80%), "Performs the task with aid of an applicant or other technical resource" (72%), and "Establishment of control over everyday life" (13%). Only two coping strategies, one of each

kind, were correlated with a higher quality of life: “Stoic acceptance” of the disease (83%; emotion-focused strategy) and “Tried alternative treatment” (60%; problem-focused strategy). Nätterlund et al. [63] ran a study specifically on problem-focused coping. They found similar results as Ahlström & Sjöden [62] about problem-focused coping not being used widely. Moreover, their results also showed that using “Devices and tricks” to cope with limitations related to the disease was the most problem-focused strategy used by DM1 patients. Nieto et al. [64] highlighted the influence of coping strategies on pain. In their study, the strategy “Asking for assistance” (which refers to problem-focused coping) was associated with an increase of the pain intensity and pain interference over time. The strategy “Resting” (which refers to emotion-focused coping) was associated with an increase of the pain intensity. Furthermore, the belief that emotions influence pain was associated with a decrease of psychological functioning over time. In their study, Miró et al. [65] found that pain-related catastrophizing (such as “Symptom magnification”, “Rumination”, and “Helplessness”) was associated with poor psychological functioning and was increasing pain interference. On the contrary, perceived social support was associated with lower pain interference and better psychological functioning.

To summarize, DM1 patients use more emotion-focused coping strategies than problem-focused ones,

even though most of the emotion-focused strategies are correlated with poor quality of life. The most common coping strategy used by DM1 patients is to have recourse to “devices and tricks” to confine the limitations inherent to their disease. Coping strategies relative to those limitations, to restricted life expectations, and to help from others have a negative impact on the patients’ quality of life. However, perceived social support has a positive influence on pain interference. Disease acceptance and trying alternative treatment both have a positive impact on the patients’ quality of life. Main results on coping are provided in Table 4.

DISCUSSIONS

This article reviewed articles published since 1979 on psychopathology features, personality, and coping in individuals with adult phenotypes of DM1. Moreover, we compared our findings with those exposed in the latest literature review [3]. Discussion will be articulated around the three issues that this review aimed to address: Are DM1 patients depressed? Do DM1 patients have a specific psychopathological, personality and coping profile? Are Ambrosini and Nurnberg’s [3] findings confirmed? A fourth issue that has emerged from these results will be address: How can we conceptualize social difficulties in DM1?

Table 4
Main results on coping

First author Year	Methodology (n)	Main results
Nieto R [64] 2012	<u>Pain</u> : BPI; SOPA; <u>Coping</u> : CSQ; CPCI DM1 (37)	High pain intensity associate with “asking for assistance” and “resting”, and high catastrophizing
Miró J [65] 2009	<u>Pain</u> : NRS; BPI; SOPA; <u>Psychological functioning</u> : SF-36; <u>Coping</u> : CSQ; CPCI; <u>Social support</u> : MSPSS DM1 (78), FSHD (104)	Pain-related catastrophizing associated with poor psychological functioning and increasing pain interference Perceived social support associated with lower pain interference and better psychological functioning
Nätterlund B [63] 1999	<u>Coping</u> : APC DM1 (46)	Problem-focused strategies are not often use Most used coping strategy: “devices and tricks”
Ahlström [62] 1996	<u>Quality of life</u> : SIP; KT; <u>Coping</u> : MACS; 2 interviews (3 months apart) about illness-related problems and coping with these problems DM1 (32)	Emotion-focused strategies use twice as often as problem-focused ones Emotion-focused strategies are correlated with poorer quality of life

Note: For more clarity, we did not develop all results. APC = Assessment of Problem-focused Coping self-reported; BPI = Brief Pain Inventory; CPCI = Chronic Pain Coping Inventory; CSQ = Coping Strategies Questionnaire (Catastrophizing subscale only); DM1 = Myotonic Dystrophy type 1; KT = Kaasas test; MACS = Mental Adjustment to Cancer Scale; MSPSS = Multidimensional Scale of Perceived Social Support; NRS = Numerical Rating Scale pain intensity; SF-36 = 36-item Short Form Health Survey; SIP = Sickness Impact Profil; SOPA = Survey of Pain Attitudes; TCI = Temperament and Character Inventory.

ARE DM1 PATIENTS DEPRESSED?

Results found in the literature concerning depression rates vary depending on the study [5–9, 11–22]. Yet, it initially appears that DM1 patients do show higher depression rates than both the general population and other somatic diseases [5, 7, 9, 23, 24, 29].

Brumback [29] and Brumback et al. [66] draw a hypothesis on the link to be made between DM1 and depression; they assumed that depression is a disease mechanism, associated with the patients' CNS deficit. Duveneck et al. [24] criticized this hypothesis: they found similar rates of depression in different muscular dystrophies and they concluded that depression is secondary to the disease. By comparing DM1 patients with and without white matter lesions, Winblad et al. [13] reached the conclusion that white matter lesions might "protect" DM1 patients against depression. Bungener, Jouvent and Delaporte [7] concluded that DM1 patients presented an emotional deficit rather than clinical depression.

On a different level, and while no personality profile has been determined, it can be hypothesized that the depression component in DM1 is partly linked to personality. Indeed, studies' results highlighted a tendency to negative emotionality and inhibition in DM1. This result was found in both the Five Factors Model, with elevated Neuroticism, and the Biosocial Personality Model, with high scores of Harm Avoidance [50, 57].

However, other authors criticized the methodology used to assess depression. Winblad et al. [13] performed an item-analysis on somatic items and cognitive affective items of the Beck Depression Inventory [67]. They found a significant difference between those two dimensions: DM1 patients tend to have high scores on somatic items and low scores on cognitive affective items. Somatic items include fatigue, sleepiness and somatic concerns, which are inherent to the disease. These results demonstrated the lack of sensibility of the BDI in the DM1 population. This criticism of the use of the BDI in DM1 population is also supported by Peric et al.'s [16] results. They suggested that the low depression rates found in their study, which they considered as closer to reality, are linked to the use of the HamD instead of the BDI.

Another hypothesis on the mechanisms underlying DM1 patients' emotional deficits had been made by Gallais et al. [5] where it might be due to symptoms of apathy, rather than depression. While no psychopathological pattern characteristic of DM1 can be

concluded in the view of the current literature, apathy does appear as a typical symptom. Apathy was already reported in Ambrosini and Nurnberg's review [3]. Gallais et al. [5] and Rubinsztein et al. [6], thus, explored this symptom. They concluded that hypersomnolence and apathy were independent symptoms, even though resulting both from the genetic mutation. Indeed, hypersomnolence and apathy were not correlated with impairment or muscular weakness, meaning that there are not secondary to muscle disability. In addition, Gallais et al. [5] found that apathy was associated with the global cognitive status. Thus, apathy appears to be a specific symptom in DM1 that must be distinguished from depression, and may be associated with the CNS impairment involved in DM1.

Given these elements, it is difficult to conclude on depression rate among DM1 patients. Yet, it seems that DM1 patients do at least present an emotional deficit. Further studies taking into account these considerations have to be conducted to answer this issue.

DO DM1 PATIENTS HAVE A SPECIFIC PSYCHOPATHOLOGICAL, PERSONALITY AND COPING PROFILE?

It seems that DM1 patients did not experience more psychiatric disorders than the general population [36]. While DM1 patients did not fulfill criteria for psychiatric diagnosis, tendencies have been found in terms of personality and psychological functioning. Indeed, studies on psychopathology and personality report schizotypal, hypochondria, depression, paranoia, obsessive-compulsive, and passive-aggressive tendencies [5–9, 11–20, 23, 24, 29, 30, 33, 36–38, 40, 45]. In other terms, DM1 patients seem to present excessive preoccupation with body functions and orderliness, rigidity and relational difficulties. Studies with a dimensional approach of personality, confirmed this anxious and inhibited pattern [50]. Rigidity appearing in DM1 patients' personality could be linked to their cognitive impairment: in particular the lack of flexibility resulting from executive dysfunction. If there is an association between personality traits and cognitive deficits that are progressive, is the personality traits' profile of progressive nature as well? This question has to be further studied.

Bird et al. [30] concluded that DM1 patients have an excessive concern with body functions, depression, and inadequate social adjustment because

they have to cope with a chronic disease. This pattern had already been seen in other medical conditions, such as multiple sclerosis or Duchenne muscular dystrophy, or such as type A and D personality, and Neuroticism in chronic disease [69–73]. So far, there is no psychopathological pattern characteristic of DM1 patients but the correlation between cognitive disorders and psychopathological problems could be a sign of a broader cerebral abnormality. Bird et al. [30] also concluded that patients with higher physical impairment tend to have higher psychopathological problems. Brumback et al. [29] compared DM1 patients with various neuromuscular diseases and a healthy control group. The fact that all patients with neuromuscular diseases, including DM1, showed hypochondria and hysteria manifestations leads authors to hypothesize that these manifestations could be typical of somatic diseases. In view of the current literature it can therefore be concluded that DM1 patients show psychological distress, such as anxiety and preoccupations with body functions, rigidity and important interpersonal difficulties, but no more psychiatric disorders than the general population. Several hypotheses on the link between DM1 and psychological distress may be envisaged: the chronicity of the disease, the somatic aspect, or a cerebral abnormality.

Regarding coping, DM1 patients showed a strong preference for emotion-focused strategies even though the most used strategy was using “compensatory muscle movements or tricks” (which is a problem-focused strategy) [62, 63]. DM1 patients’ rigidity, previously described, is also reflected in the choice of coping strategies: DM1 patients seem to keep widely using emotion-focused coping strategies even if they are associated with a lower quality of life. Ahlström and Sjöden [62] hypothesized that this tendency results from their lack of control on the consequences of the disease.

ARE AMBROSINI AND NURNBERG’S [3] FINDINGS CONFIRMED?

Our review only partially confirms Ambrosini and Nurnberg’s [3]: DM1 patients do show schizoid and paranoid traits [8, 30, 33, 38, 40, 45]. However, we did not find any study reporting hypomanic manifestations. In addition to the fact that the terms “epileptoid” and “hysteroid” are not used anymore in recent studies; we did not find any study describing

atypical fits and sudden paralysis or hallucinations and delusional thoughts. Finally, prevalence of schizophrenia, previously found in Ambrosini and Nurnberg’s review [3], is not reported in the recent literature. Rather than a diagnosis of schizophrenia, it seems that DM1 patients showed schizoid and schizotypal traits [8, 30, 40].

HOW CAN WE CONCEPTUALIZE SOCIAL DIFFICULTIES IN DM1?

This review highlights some elements which could partly explain the social difficulties found in a proportion of DM1 patients: schizotypal, paranoia, obsessive-compulsive (interpersonal control) and passive-aggressive tendencies are a first element explaining this problem. Sistiaga et al. [45] ask themselves if these attitudes are specific patterns of personality or simply the consequence of DM1 patients’ motor and cognitive impairment. Personality disorders were not predominant in DM1 patients, but when one was diagnosed, the most common was the avoidant personality disorder [8, 39]. One of the symptoms of this personality disorder is specifically social inhibition. The rest of this personality disorder’s definition (“feelings of inadequacy, and hypersensitivity to negative evaluation” [39]) follows the same line. Regarding personality traits, even though no specific profile has been highlighted, some patients showed high scores on Neuroticism and low scores on Agreeableness [57]. Two components of Neuroticism can be especially linked to social withdrawal: malaise in the presence of others and shyness. Agreeableness refers to the qualitative aspect of interpersonal interaction, which includes altruism, trust in others, compliance, and sensibility to others. Furthermore, authors studying DM1 patients’ ability to recognize facial expressions made the link between the fact that DM1 patients show lower sensitivity to anger and disgust and white matter lesions conduction to limbic system dysfunctions. This system is underlying social cognitive impairment, which might partly explain DM1 patients’ difficulties to take part in social situations [52, 53]. In addition to these difficulties in emotion recognition, DM1 patients also show a reduced facial expressivity (due to facial muscle weakness) which could participate to their social difficulties. DM1 patients’ social withdrawal might also be reinforced by their choice of coping strategies. The ones involving others help are associated with

a poor quality of life [62]. Evolution of the disease and the increased impairments going with it can be difficult to accept for patients. Regarding the part of depression and anxiety, according to Bungener et al.'s [8] conclusion, it cannot explain neuropsychiatric DM1 characteristics, such as social withdrawal and isolation.

Grahams et al. [74] pointed out the potential of Acceptance and Commitment Therapy (ACT; a form of Cognitive Behavioral Therapy) and traditional Cognitive Behavioral Therapy (CBT) in muscle disorders to improve quality of life and mood even though patients experience increasing muscle weakness and impairments. ACT had been found efficient to reduce distress in patients with multiple sclerosis [75]. In Europe, a study on the efficiency of traditional CBT for managing DM1-related symptoms (such as fatigue and reduced activity) is currently being conducted [76]. In a more recent paper, Grahams et al. [77] discuss the results of Fujino et al. [78] and point out the potential therapeutic benefits of cognitive rehabilitation for myotonic dystrophy patients. Authors stressed that even the evaluation itself (prior to cognitive rehabilitation interventions) could be beneficial for the patients' and their relatives and clinicians' perception of the patients' difficulties. We believe that the Cognitive Remediation Therapy could also be a lead to explore for the treatment of DM1 patients' social cognitive impairment. This method has already been found effective to significantly improve several cognitive domains including social cognition in schizophrenia [79]. However, the impact of apathy as a potential limitation for DM1 patients' participation in classically structured psychotherapies has not been demonstrated yet, but may have to be considered.

LIMITATIONS

Our exclusion criteria are themselves a limitation; we did not include articles written in languages other than English or French, and therefore we did not take into account a part of the available literature. The choice to not include qualitative studies also deprived our review of another perspective of DM1 patients' difficulties.

The sample size of most of the studies included in this review is also a limitation. Only two articles had a sample of 200 participants, two articles had a sample between 100 and 200 participants, and eight articles

included between 50 and 100 participants. At the end, the majority of the studies we reviewed (27 studies) included less than 50 participants. But on the other hand, the fact that DM1 is a rare disease makes it difficult to constitute larger samples.

The superposition of psychiatric and somatic symptoms adds another difficulty for making proper conclusions. Apathy, hypersomnolence and depression present clinically overlapping symptoms such as fatigue, lack of motivation, diminished activity levels, and social withdrawal. These symptoms can be seen as depressive symptoms or DM1-related symptoms depending on the tool used.

Finally, the lack of homogeneity of the scales used among studies constituted a problem to compare the different studies, and we were not able to conduct a proper meta-analysis. Issues of the methodology used to assess depression in studies we reviewed have already been addressed. Regarding personality rates in DM1 patients, Delaporte [40] suggests that this issue is due to the differences between personality tests used in studies.

CONCLUSIONS

In conclusion, this review permitted the clarification of the psychological functioning of DM1 patients. Results on psychopathology highlighted some tendencies: interpersonal difficulties, apathy, dysphoria, and concerns about bodily functioning [5, 6, 8, 21, 29, 30, 33, 37, 38, 40, 41, 45, 48, 50, 51, 57]. Yet, those psychopathological manifestations seem to be variable, with the exception of apathy which is a recurrent symptom in DM1. Moreover, apart from depression and personality disorders, DM1 patients do not show more psychiatric disorders than the general healthy population [36]. Depression results should be considered while keeping in mind theoretical and methodological issues regarding its evaluation. Furthermore, future research must use instruments validated in the DM1 population to assess depression. Several symptoms of personality disorders were found in the DM1 population, such as obsessive-compulsive, schizotypal, paranoid, and passive-aggressive traits [8, 33, 38, 40, 45]. The most recurrent personality disorder found in this population is the avoidant personality disorder [8, 40]. Based on tendencies observed among DM1 patients, we did provide elements to conceptualize their social withdrawal. Apathy, social inhibition relative to personality

traits, difficulties to interpret others' emotions, and the malaise felt by the patients when others have to help them get things done could partially explain DM1 patients' difficulty to interact with others.

CONFLICTS OF INTEREST

Authors have no conflict of interest to report.

REFERENCES

- [1] Norwood FL, Harling C, Chinnery PF, Eagle M, Bushby K, Straub V. Prevalence of genetic muscle disease in Northern England: In-depth analysis of a muscle clinic population. *Brain*. 2009;132:3175-86.
- [2] Gagnon C, Noreau L, Moxley RT, et al. Towards an integrative approach to the management of myotonic dystrophy type 1. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2007;78:800-6.
- [3] Ambrosini PJ, Nurnberg HG. Psychopathology: A primary feature of myotonic dystrophy. *Psychosomatics*. 1979;20(6):393-9.
- [4] Maas O, Paterson AS. Mental changes in families affected by dystrophia myotonica. *Lancet*. 1937;1:21-3.
- [5] Gallais B, Montreuil M, Gargiulo M, Eymard B, Gagnon C, Laberge L. Prevalence and correlates of apathy in myotonic dystrophy type 1. *BMC Neurol*. 2015;15:148-56.
- [6] Rubinsztein JS, Rubinsztein DC, Goodburn S, Holland AJ. Apathy and hypersomnia are common features of myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1998;64:510-5.
- [7] Bungener C, Jouvent R, Delaporte C. Psychopathological and emotional deficits in myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1998;65:353-6.
- [8] Bungener C, Picq C, Lauriot-Prevost MC, Delaporte C. Fonction cognitives, affects et personnalité chez des patients atteints de dystrophie myotonique. *Perspectives Psy*. 1996;35(4):21-6.
- [9] Colombo G, Perini GI, Miotti MY, Armani M, Angelini C. Cognitive and psychiatric evaluation of 40 patients with myotonic dystrophy. *Ital J Neurol Sci*. 1992;13:53-8.
- [10] Kessler RC, Bromet EJ. The epidemiology of depression across cultures. *Annu Rev Public Health*. 2013;34:119-38.
- [11] Rakocevic-Stojanovic V, Peric S, Madzarevic R, et al. Significant impact of behavioral and cognitive impairment on quality of life in patients with myotonic dystrophy type 1. *Clin Neurol Neurosurg*. 2014;126:76-81.
- [12] Minnerop M, Weber B, Schoene-Bake JC, et al. The brain in myotonic dystrophy 1 and 2: Evidence for a predominant white matter disease. *Brain*. 2011;134:3527-43.
- [13] Winblad S, Jensen C, Månsson JE, Samuelsson L, Lindberg C. Depression in Myotonic Dystrophy type 1: Clinical and neuronal correlates. *Behav Brain Funct*. 2010;6:25-32.
- [14] Timman R, Tibben A, Wintzen AR. Myotonic Dystrophy: The burden for patients and their partners. *J Rehabil Med*. 2010;42:823-30.
- [15] Antonini G, Soscia F, Giubilei F, et al. Health-related quality of life in myotonic dystrophy type 1 and its relationship with cognitive and emotional functioning. *J Rehabil Med*. 2006;38:181-5.
- [16] Peric S, Pavlovic A, Ralic V, et al. Transcranial sonography in patients with myotonic dystrophy type 1. *Muscle Nerve*. 2014(a);50:278-82.
- [17] Peric S, Rakocevic-Stojanovic V, Stevic Z, et al. Health-related quality of life in patients with myotonic dystrophy type 1 and amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurol Belg*. 2010;110:71-7.
- [18] Boyer FC, Rapin A, Calmus A, et al. HADS scale in adults suffering from Steinert myotonia: Reproducibility and internal consistency. *Ann Phy Rehabil Med*. 2011;54(1):238.
- [19] Pais-Ribeiro J, Silva I, Ferreira T, Martins A, Meneses R, Baltar M. Validation study of a Portuguese version of the Hospital Anxiety and Depression Scale. *Psychol Health Med*. 2007;12(2):225-35.
- [20] Cuthill J, Gattereau A, Viguié F. Myotonic Dystrophy of Steinert: Are Anxiety and Depression Necessarily Concomitants? *Can J Psychiatry*. 1988;33:203-6.
- [21] Kierkegaard M, Harms-Ringdahl K, Holmqvist LW, Töllback A. Functioning and disability in adults with myotonic dystrophy type 1. *Disabil Rehabil*. 2011;33:1826-36.
- [22] Palmer BW, Brauer BK, Chang L, Lee A, Black S. Cognitive deficits and personality patterns in maternally versus paternally inherited myotonic dystrophy. *J Clin Exp Neuropsychol*. 1994;16(5):784-95.
- [23] Kobayakawa M, Tsuruya N, Kawamura M. Theory of mind impairment in adult-onset myotonic dystrophy type 1. *Neurosci Res*. 2012;72:341-6.
- [24] Duveneck MJ, Portwood MM, Wicks JJ, Lieberman JS. Depression in Myotonic Muscular Dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil*. 1986;67(12):875-7.
- [25] Phillips MF, Steer HM, Soldan JR, Wiles CM, Harper PS. Daytime somnolence in myotonic dystrophy. *J Neurol*. 1999;246:275-82.
- [26] Rose MR, Sadjadi R, Weinman J, Akhtar T, Pandya S, Kissel JT, Jackson CE, Muscle Study Group. Role of Disease Severity, Illness Perceptions, and Mood on Quality of Life in Muscle Disease. *Muscle Nerv*. 2012;46:351-59.
- [27] Hathaway SR, Mckinley JC. A Multiphasic Personality Schedule (Minnesota): I. Construction of the Schedule. *J Psychol*. 1940;10:249-54.
- [28] Butcher JN, Perry J. Personality assessment in treatment planning. New York: Oxford University Press; 2008.
- [29] Brumback RA. Disturbed personality and psychosocial adjustment in myotonic dystrophy: Relationship to intellectual/cognitive function and underlying affective disorder (depression). *Psychol Rep*. 1987;60:783-96.
- [30] Bird TD, Follett C, Griep E. Cognitive and personality function in myotonic muscular dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1983;46:971-80.
- [31] American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical manual of Mental disorders (3rd ed.). American Psychiatric Publishing. 1980.
- [32] Craig RJ. Psychological assessment with the Millon Clinical Multiaxial Inventory (II): An interpretive guide. Odessa, F: Psychological Assessment Resources. 1993.
- [33] Peric S, Sreckov M, Basta I, Lavrnica D, Vujnic M, Marjanovic I, Rakocevic Stojanovic V. Dependent and paranoid personality patterns in myotonic dystrophy type A. 2014(b);129:219-25.
- [34] Peric S, Rakocevic Stojanovic V, Basta I, et al. Influence of multisystemic affection on health-related quality of life in patients with myotonic dystrophy type 1. *Clin Neurol Neurosurg*. 2013;115:270-75.
- [35] Graham CD, Rose MR, Grunfeld EA, Kyle SD, Weinman J. A Systematic Review of Quality of Life in Adults with Muscle Disease. *J Neurol*. 2011;258:1581-92.

- [36] Kalkman JS, Schillings ML, Zwarts MJ, Van Engelen BGM, Bleijenberg G. Psychiatric disorders appear equally in patients with myotonic dystrophy, facioscapulohumeral dystrophy, and hereditary motor and sensory neuropathy type I. *Acta Neurol Scand*. 2007;115:265-70.
- [37] Franzese A, Antonini G, Iannelli M, et al. Intellectual functions and personality in subjects with noncongenital myotonic muscular dystrophy. *Psychol Rep*. 1991;68:723-32.
- [38] Serra L, Silvestri G, Petrucci A, et al. Abnormal Functional Brain Connectivity and Personality Traits in Myotonic Dystrophy Type 1. *JAMA Neurol*. 2014;71(5):603-11.
- [39] American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders (5th ed.). Arlington, VA: American Psychiatric Publishing. 2013
- [40] Delaporte C. Personality Patterns in Patients with Myotonic Dystrophy. *Arch Neurol*. 1998;55:635-40.
- [41] Meola G, Sansone V, Perani D, Scarone S, Cappa S, Dragoni C. Executive dysfunction and avoidant personality trait in myotonic dystrophy type 1 (DM-1) and in proximal myotonic myopathy (PROMM/DM-2). *Neuromuscul Disord*. 2003;13(10):813-21.
- [42] First MB, Gibbon M, Spitzer RL, Williams JBW, Benjamin LS. Structured Clinical Interview for DSM-IV Axis II Personality Disorders, (SCID-II). Washington, DC: American Psychiatric Press, Inc. 1997.
- [43] First MB, Spitzer RL, Gibbon M, Williams JBW. Structured Clinical Interview for DSM-IV-TR Axis I Disorders, Research Version, Non-patient Edition. (SCID-I/NP). New York: Biometrics Research, New York State Psychiatric Institute. 2002.
- [44] American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders (4th ed., revised). Washington, DC: American Psychiatric Publishing, 2000.
- [45] Sistiaga A, Urreta I, Jodar M, et al. Cognitive/personality pattern and triplet expansion size in adult myotonic dystrophy type 1 (DM1): CTG repeats, cognition and personality in DM1. *Psychol Med*. 2010;40:487-95.
- [46] Huang Y, Kotov R, De Girolamo G, et al. DSM-IV personality disorders in the WHO World Mental Health Surveys. *Br J Psychiatry*. 2009;195:46-53.
- [47] Gough HG. California Psychological Inventory Administrator's Guide. Palo Alto, CA: Consulting Psychologists Press, Inc. 1987.
- [48] Fowler WM, Abresch RT, Koch TR, Brewer ML, Bowden RK, Wanlass RL. Employment profiles in neuromuscular diseases. *Am J Phys Med Rehabil*. 1997;76:26-37.
- [49] Cloninger RC, Svrakic DM, Przybeck TR. A Psychobiological Model of Temperament and Character. *Arch Gen Psychiatry*. 1993;50(12):975-90.
- [50] Winblad S, Lindberg C, Hansen S. Temperament and character in patients with classical myotonic dystrophy type 1 (DM-1). *Neuromuscul Disord*. 2005;15(4):287-92.
- [51] Winblad S, Hellström P, Lindberg C, Hansen S. Facial emotion recognition in myotonic dystrophy type 1 correlates with CTG repeat expansion. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2006;77:219-23.
- [52] Kobayakawa M, Tsuruya N, Takeda A, Suzuki A, Kawamura M. Facial emotion recognition and cerebral white matter lesions in myotonic dystrophy type 1. *J Neurol Sci*. 2010;290:48-51.
- [53] Takeda A, Kobayakawa M, Suzuki A, Tsuruya N, Kawamura M. Lowered sensitivity to facial emotions in myotonic dystrophy type 1. *J Neurol Sci*. 2009;280:35-9.
- [54] John OP, Naumann LP, Soto CJ. Paradigm Shift to the Integrative Big Five Trait Taxonomy: History, Measurement, and Conceptual Issues. In: John OP, Robins RW, Pervin LA, editors. *Handbook of Personality: Theory and Research*. 3rd ed., New York: Guilford. 2008.
- [55] Costa PT, McCrae RR. Four ways Five Factors are Basic. *Pers Individ Dif*. 1992;13:653-66.
- [56] Laberge L, Mathieu J, Auclair J, Gagnon E, Noreau L, Gagnon C. Clinical, Psychosocial, and Central Correlates of Quality of Life in Myotonic Dystrophy Type 1 Patients. *Eur Neurol*. 2013;70:308-15.
- [57] Bertrand JA, Jean S, Laberge L, et al. Psychological characteristics of patients with myotonic dystrophy type 1. *Acta Neurol Scand*. 2014;132(1):49-58.
- [58] Lazarus RS, Folkman S. *Stress, Appraisal, and Coping*. New York: Springer. 1984.
- [59] Vollrath M, Torgersen T, Alnaes R. Personality as long-term predictor of coping. *Pers Ind Dif*. 1995;18(1):117-25.
- [60] Costa P, Somerfield M, McCrae R. Personality and coping: A reconceptualization. In *Handbook of coping: Theory, research and applications* New York: Wiley. 1996; 44-61.
- [61] Koleck M, Bruchon-Schweitzer M, Bourgeois ML. Stress et coping: Un modèle intégratif en psychologie de la santé. *Ann Med Psychol*. 2003;161(10):809-15.
- [62] Ahlström G, Sjöden P. Coping with illness-related problems and quality of life in adult individuals with muscular dystrophy. *J Psychosom Res*. 1996;41(4):365-76.
- [63] Nätterlund B, Ahlström G. Problem-focused Coping and Satisfaction with Activities of Daily Living in Individuals with Muscular Dystrophy and Postpolio Syndrome. *Scand J Caring Sci*. 1999;13:26-32.
- [64] Nieto R, Raichle KA, Jensen MP, Miró J. Changes in pain-related beliefs, coping, and catastrophizing predict changes in pain intensity, pain interference, and psychological functioning in individuals with Myotonic Muscular Dystrophy and Facioscapulohumeral Dystrophy. *Clin J Pain*. 2012;28(1):47-54.
- [65] Miró J, Raichle KA, Carter GT, et al. Impact of biopsychosocial factors on chronic pain in persons with myotonic and facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Am J Hosp Palliat Med*. 2009;26(4):308-19.
- [66] Brumback RA, Carlson KM, Wilson H, Staton RD. Myotonic dystrophy as disease of abnormal membrane receptors: Hypothesis of pathophysiology and new approach to treatment. *Med Hypotheses*. 1981;7:1059-66.
- [67] Beck AT, Steer RA, Brown GK. BDI-II: Beck Depression Inventory Manual (2nd ed.). San Antonio, TX: Psychological Corporation, 1996.
- [68] Hamilton M. A rating scale for depression. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1960;23:56-62.
- [69] Leibowitz D, Dubowitz V. Intellect and behavior in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol*. 1981;23:557-90.
- [70] Lynch HT, Tips RL, Krush A. Psychodynamics in a chronic debilitating hereditary disease (myotonia dystrophica). *Arch Gen Psychiatry*. 1966;14:153-7.
- [71] Lohse T, Rohrmann S, Richard A, Bopp M, Faeh D. Type A personality and mortality: Competitiveness but not speed is associated with increased risk. *Atheroscler*. 2017;262:19-24; doi: 10.1016/j.atherosclerosis.2017.04.016
- [72] Schoormans D, Huisman O, Denollet J, Molsis F. Type D personality a risk factor for all-cause mortality? A prospective population-based study among 2625 colorectal cancer

- survivors from the PROFILES registry. *J Psychosom Res.* 2017;96:76-83; doi: 10.1016/j.jpsychores.2017.03.004
- [73] Hyphantis T, Goulia P, Carvalho AF. Personality traits, defense mechanisms and hostility features associated with somatic symptom severity in both health and disease. *J Psychosom Res.* 2013;75:362-9.
- [74] Graham CD, Simmons Z, Stuart SR, Rose MR. The Potential of Psychological Interventions to Improve Quality of Life and Mood in Muscular Disorders. *Muscle Nerve.* 2015;52:131-6; doi: 10.1002/mus.24487
- [75] Moss-Morris R, Dennison L, Landau S, Yardley L, Silber E, Chalder T. A randomized controlled trial of cognitive behavioral therapy (CBT) for adjusting to multiple sclerosis (the saMS trial): Does CBT work and for whom does it work? *J Consult Clin Psychol.* 2013;81:251-62.
- [76] Van Engelen B, and The OPTIMISTIC Consortium. Cognitive behaviour therapy plus aerobic exercise training to increase activity in patients with myotonic dystrophy type 1 (DM1) compared to usual care (OPTIMISTIC): Study protocol for randomised controlled trial. *Trials.* 2015;16:224-43.
- [77] Graham CD, Kemp S, Radakovic R, Kapur N. Clinical neuropsychology in the management of myotonic dystrophy. *Muscle Nerve.* 2018;57:701-4.
- [78] Fujino H, Shingaki H, Suwazono S, Ueda Y, Wada C, Nakayama T, et al. Cognitive impairment and quality of life in patients with myotonic dystrophy type 1. *Muscle Nerve.* 2018;XX:XXX-XXX.
- [79] Wykes T, Huddy V, Cellard C, McGurk Sr, Czobor P. A meta-analysis of cognitive remediation for schizophrenia: Methodology and effect sizes. *Am J Psychiatry.* 2011;168(5):472-85.

4. Conclusion de la littérature concernant les aspects psychopathologiques

Cette revue de littérature vient compléter la partie théorique en apportant des éléments psychopathologiques dans la description de la population DM1. Toutefois, la partie expérimentale de ce travail de thèse porte sur des aspects psychologiques. En effet, compte tenu du nombre limité d'études portant sur l'évaluation dimensionnelle de la personnalité (et notamment selon la théorie des *Big Five*) chez les patients atteints DM1, nous en proposons la mesure en [chapitre 8](#). De plus, le *coping* n'ayant pas non plus été le sujet de nombreux articles et la régulation émotionnelle n'ayant même jamais été évaluée dans cette population, nous avons réalisé une étude sur ces deux concepts (voir [chapitre 9](#)). Une meilleure compréhension de ces caractéristiques psychologiques permettrait de préciser et d'enrichir les propositions de prises en charge psychothérapeutiques pour les patients atteints de DM1.

Synthèse de la littérature concernant les aspects psychopathologiques

Les patients atteints de DM1 ne présentent pas plus de troubles psychiatriques que la population générale, à l'exception de la dépression (Kalkman, Schillings, Zwarts, Van Engelen, & Bleijenberg, 2007). Les taux de dépression varient selon les études mais il semble que les patients présentent des taux supérieurs à ceux trouvés dans la population générale et dans d'autres maladies somatiques (Brumback, 1987 ; Bungener, Jouvent, & Delaporte, 1998 ; Colombo, Perini, Miotti, Armani, & Angelini, 1992 ; Duveneck, Portwood, Wicks, & Lieberman, 1986 ; Gallais et al., 2015 ; Kobayakawa, Tsuruya, & Kawamura, 2012). Toutefois, plusieurs auteurs émettent des critiques quant à l'évaluation de la dépression dans la DM1 qui pose notamment la question de l'adéquation des outils utilisés (Winblad et al., 2010), ainsi que de la superposition des symptômes dépressifs avec ceux inhérents à la DM1 (Gallais et al., 2015).

Bien que les patients ne présentent pas plus de troubles psychiatriques que la population générale, on observe des tendances en termes de personnalité et de fonctionnement psychologiques. Ils présentent des traits propres à divers troubles de la personnalité (évitant, obsessionnel-compulsif, schizotypique, paranoïde, passif-agressif, narcissique et antisocial). On relève notamment une préoccupation excessive pour le fonctionnement du corps, ainsi qu'une tendance à être ordonné, des rigidités et des difficultés interpersonnelles. Les études dimensionnelles de la personnalité confirment un profil anxieux et inhibé. La rigidité peut être mise en lien avec les troubles cognitifs (notamment le manque de flexibilité qui résulte des troubles dysexécutifs).

Ces résultats font émerger plusieurs pistes psychothérapeutiques à explorer. Graham et al. (2015) proposent notamment l'application de l'ACT et des TCC pour améliorer la qualité de vie et l'humeur des patients atteints de maladies musculaires, et cela malgré la progression de leur atteinte musculaire. En Europe, l'étude Optimistic témoigne de l'efficacité d'un programme TCC adapté à la population DM1 sur l'activité, la participation sociale, ainsi que sur la fatigue et la somnolence diurne (Okkersen et al., 2018).

Deuxième partie : Méthodologie

Chapitre 6 : Objectifs et hypothèses

1. Les objectifs

L'objectif principal de nos deux études (chapitres 8 et 9) est d'approfondir les connaissances et la compréhension des caractéristiques psychologiques des patients atteints de DM1 en mettant en lien des symptômes de cette maladie (la fatigue et l'apathie) avec des concepts contemporains issus de la psychologie de la personnalité et de la psychologie de la santé (ici le *coping* et la régulation émotionnelle). *In fine*, il s'agit de dégager de nouvelles pistes de prises en charge psychologiques pour améliorer le vécu et la qualité de vie des patients atteints de DM1. Pour cela, nous proposons d'évaluer la personnalité d'un échantillon de 60 patients en nous référant au Modèle de personnalité en Cinq Facteurs (*Big Five*), ainsi que leurs processus émotionnels en nous référant aux concepts de *coping* et de régulation émotionnelle. Le genre ayant une influence sur la prise en charge psychothérapeutique, en termes de recherche d'aide et de préférence pour un type de psychothérapie (Liddon et al., 2018), nous proposons également d'évaluer les différences liées au genre en termes de personnalité, de *coping* et de régulation émotionnelle dans la population DM1. Nous nous sommes posé les questions suivantes :

(i) Notre échantillon de patients atteints de DM1 présente-t-il les mêmes caractéristiques de personnalité que celles observées chez des patients canadiens par Bertrand et al. (2014) ? Les scores obtenus par leur échantillon étaient globalement dans la moyenne pour les cinq dimensions, à l'exception de 27 % de l'échantillon qui obtenait simultanément des scores élevés à la dimension N et bas à la dimension A.

(ii) Notre échantillon de patients montre-t-il les mêmes différences de personnalité liées au genre que celles constatées dans la population générale (Schmitt et al., 2008) ? En d'autres termes, les femmes atteintes de DM1 présentent-elles des scores supérieurs à toutes les dimensions à l'exception de la dimension O, en comparaison aux hommes atteints de DM1 ? Ces différences liées au genre n'ont, à notre connaissance, pas encore été évaluées dans la population DM1.

(iii) Quelles stratégies de *coping* notre échantillon de patients utilise-t-il ? Deux études menées sur les stratégies de *coping* générales dans la population DM1 témoignent d'une utilisation supérieure des stratégies de *coping* centrées sur l'émotion, par rapport à celles centrées sur le problème (Ahlström & Sjöden, 1996 ; Nätterlund & Ahlström, 1999). Nous proposons dans notre étude une analyse de 10 stratégies spécifiques de *coping*, ainsi qu'une

analyse des différences liées au genre dans l'utilisation de celles-ci. Ces différences n'ont, à notre connaissance, jamais été étudiées dans la DM1.

(iv) Notre échantillon présente-t-il une préférence pour l'une des stratégies de régulation émotionnelle suivantes : la Réévaluation cognitive et la Suppression expressive ? Existe-t-il, au sein de notre échantillon de patients, des différences de personnalité liées au genre dans l'utilisation de ces deux stratégies ? A notre connaissance, la régulation émotionnelle n'a encore jamais été étudiée dans la population DM1.

(v) Existe-t-il un lien entre les traits de personnalité et les stratégies de *coping* et de régulation émotionnelle d'une part et la fatigue et l'apathie d'autre part ? Concernant la personnalité, les résultats de Bertrand et al. (2014) attestent de liens entre la gravité de la maladie (mesurée par la répétition CTG et l'atteinte musculaire) et toutes les dimensions de la personnalité, à l'exception de E. Concernant le *coping*, deux stratégies (Demander de l'aide et Repos) sont associées à une augmentation de l'intensité de la douleur dans la population DM1 (Nieto et al., 2012). Ces études témoignent donc de liens entre personnalité et *coping* d'une part et l'expression de la DM1 d'autre part. La fatigue et l'apathie étant des symptômes typiques de la maladie, nous nous pencherons sur leur influence sur la personnalité, le *coping* et la régulation émotionnelle.

(vi) Quelles conclusions pouvons-nous tirer de nos résultats pour la prise en charge de ces patients ?

2. Les hypothèses

2.1. Les hypothèses concernant les spécificités de personnalité chez des patients atteints de DM1 (article 2)

Au vu des définitions des *Big Five*, nous avons émis une série d'hypothèses cliniques en rapport avec des symptômes typiques de la DM1. Notamment nous pensons que les dimensions « sociales » E et A, ainsi que les dimensions C et O seraient faibles chez ces patients sujets à de l'apathie (notamment à cause du manque d'envie, d'implication et de l'émoussement affectif qui en découlent), de la fatigue, du déficit de cognition sociale et de théorie de l'esprit, de l'isolement social ou encore des troubles dysexécutifs. Nous supposons également que la dimension N serait élevée à cause de la gravité et de l'imprévisibilité de la maladie, du manque de traitement disponible, de la fatigue, ou encore de l'isolement social.

Nous avons ensuite confronté nos hypothèses à la littérature existante. Dans l'étude de Bertrand et al. (2014), lorsque l'échantillon est pris dans son ensemble, les patients atteints de

DM1 présentent des scores aux *Big Five* dans la norme. Ce qui infirmerait donc toutes nos hypothèses. Toutefois, 27 % des 200 patients inclus dans cette étude obtiennent des scores à la dimension N élevés et bas à la dimension A. De plus, la gravité de la maladie, mesurée par l'importance de la répétition CTG et de l'atteinte musculaire, est en lien avec toutes les dimensions de la personnalité, à l'exception de E. Ce résultat va donc dans le sens de notre intuition d'une influence des symptômes propres à la DM1 sur la personnalité. Du fait de ce résultat et du peu d'études portant sur les *Big Five* dans la population DM1 disponibles dans la littérature (seulement deux études canadiennes qui semblent être réalisées sur le même échantillon (Bertrand et al., 2014 ; Laberge, Mathieu, et al., 2013)), nous avons fait le choix de tester nos hypothèses initiales dans un échantillon français de patients atteints de DM1. De plus, la littérature dans la population générale faisant état de différences de personnalité liées au genre, nous avons exploré ces différences dans la population DM1.

Hypothèse 1 : Les patients atteints de DM1 présentent un profil de personnalité différent de celui trouvé dans la population générale avec des scores inférieurs aux dimensions E, A, C et O et des scores supérieurs à la dimension N.

Hypothèse 2 : Les scores obtenus aux dimensions E, A, C et O seront diminués par la sévérité de la fatigue et de l'apathie. Au contraire, les scores obtenus à la dimension N seront augmentés par ces deux symptômes.

Nous n'avons pas formulé d'hypothèse concernant les différences de genre qui ont été évaluées de manière exploratoire.

2.2. Les hypothèses concernant le *coping* chez des patients atteints de DM1 (article 3)

Les symptômes résultants des atteintes du SNC dans la DM1, tels que l'apathie, la somnolence diurne, la fatigue excessive, le déficit de cognition sociale et de théorie de l'esprit et le syndrome dysexécutif, induisent une baisse de la motivation, des difficultés de mise en action, de planification et de l'isolement social qui pourraient impacter la mise en place active de stratégies pour faire face à la maladie. L'étude de la manière dont ces patients font face à leur maladie et en gèrent les conséquences prend ainsi tout son sens et peut apporter des éléments permettant de développer leur prise en charge psychologique. Si les études sur le *coping* dans la DM1 montrent une préférence marquée de la part des personnes atteintes de DM1 pour l'utilisation des stratégies centrées sur l'émotion en comparaison à celles centrées sur le problème (Ahlström & Sjöden, 1996 ; Nätterlund & Ahlström, 1999), aucune de ces

études n'a étudié les différences liées au genre dans cette population. Il a donc été difficile de formuler une hypothèse concernant ces différences. Dans la population générale, les femmes ont plus souvent recours aux stratégies centrées sur l'émotion, tandis que les hommes ont plus souvent recours à celles centrées sur le problème. Toutefois, il a été démontré que dans un contexte de stress quotidien cette tendance s'inverse (Ben-Zur & Zeidner, 1996). Les patients atteints de DM1 présentent-ils les mêmes différences liées au genre que celles observées dans la population générale ? La maladie constitue-t-elle un stress quotidien qui inverserait ces différences ? De plus, les études disponibles dans la littérature montrent l'importance du *coping* dans la qualité de vie et l'expérience de la douleur dans la DM1. L'apathie et la fatigue étant des symptômes typiques de la DM1 nous avons étudié dans notre étude leurs possibles liens avec le *coping*.

Hypothèse 3 : Les scores de toutes les stratégies de *coping* seront diminués par la sévérité de la fatigue et de l'apathie.

Nous n'avons pas formulé d'hypothèse concernant les différences de genre qui ont été évaluées de manière exploratoire.

2.3. Les hypothèses concernant la régulation émotionnelle chez des patients atteints de DM1 (article 3)

Aucune étude n'a encore étudié la régulation émotionnelle dans la population DM1 malgré les problèmes émotionnels rencontrés par ces patients. Ils présentent notamment des difficultés à reconnaître les expressions faciales relatives aux émotions négatives (telles que la colère, le dégoût et la peur) chez autrui (Kobayakawa et al., 2010 ; Takeda et al., 2009 ; Winblad et al., 2006). Par ailleurs, leur propre expressivité faciale est réduite par l'atrophie des muscles de leur visage (Turner & Hilton-Jones, 2010). Ces problèmes ont un impact sur la vie sociale des patients. De plus, nous nous questionnons quant à l'influence de l'apathie (et notamment de l'émoussement affectif qui en découle) et de la fatigue sur le ressenti et l'expression des émotions des patients atteints de DM1. Nous avons donc mené une étude exploratoire afin d'apporter des connaissances sur l'utilisation de deux stratégies de régulation émotionnelle régulièrement étudiées dans la littérature : la Réévaluation cognitive et la Suppression expressive. L'utilisation de la Réévaluation cognitive, dans la population générale, est associée à une attitude optimiste et à un ressenti d'émotions positives qui pourraient être des atouts face à la maladie (Gross & John, 2003). Tandis que l'utilisation répétée de la Suppression expressive est associée, dans la population générale, à un ressenti

d'émotions négatives ainsi qu'à des ruminations à posteriori, un moindre ressenti d'émotions positives (qui sont également supprimées) et à des difficultés interpersonnelles (Gross & John, 2003). Concernant les différences liées au genre dans l'utilisation de la régulation émotionnelle dans la population générale, les résultats diffèrent selon les études et surtout selon les classes d'âges (Gross & John, 2003 ; Nolen-hoeksema & Aldao, 2011). Nous avons donc décidé de ne pas formuler d'hypothèse sur les différences liées au genre dans la population DM1 et d'également les évaluer de manière exploratoire.

Hypothèse 4 : Les scores des stratégies de régulation émotionnelle Réévaluation cognitive et Suppression expressive seront diminués par la sévérité de la fatigue et de l'apathie.

Nous n'avons pas formulé d'hypothèse concernant la préférence d'une stratégie de régulation émotionnelle sur l'autre, ni concernant les différences liées au genre qui ont été évaluées de manière exploratoire.

Chapitre 7 : Méthodologies générale et spécifiques aux articles 2 et 3

1. Les accords éthiques

Cette recherche a obtenu un avis favorable du comité d'éthique de l'Unité de Formation et de Recherche des Sciences Psychologiques et des Sciences de l'Éducation (UFR SPSE) de l'Université Paris Nanterre (n° avis : 2018-5).

2. La procédure

Le recrutement des participants a été effectué au Centre de Référence Maladies Neuromusculaires aux Hôpitaux Universitaires Henri Mondor-Albert Chenevier (AP-HP). La recherche a été proposée par le neurologue à 78 de ses patients atteints de DM1. Sur l'ensemble de ces patients, 60 ont accepté d'y participer. Tous les patients intéressés se voyaient remettre une lettre d'information concernant l'étude et ceux qui acceptaient de participer étaient ensuite reçus par le psychologue. Notre recherche comportait un unique entretien durant lequel le psychologue commençait par vérifier le critère d'inclusion « pas d'historique de pathologie psychiatrique ». Pour ce faire, le psychologue demandait au patient si (i) il avait déjà été hospitalisé et pour quelle(s) raison(s) et (ii) si il avait pris par le passé ou prenait actuellement un traitement pharmacologique. Au vu des réponses données, il évaluait un possible trouble psychiatrique. Une fois ce critère vérifié, les patients prenaient connaissance et signaient un formulaire de consentement. Ensuite, le psychologue évaluait l'apathie à l'aide d'un hétéro-questionnaire. Les patients devaient en plus remplir des auto-questionnaires qui recueillaient des données sociodémographiques et mesuraient l'humeur dépressive, la fatigue, le *coping* et la régulation émotionnelle. Toutes les données cliniques (répétition CTG et atteinte musculaire) ont été recueillies sur la base de données de l'observatoire nationale français des dystrophies myotoniques (DM-SCOPE) avec l'accord des participants.

3. Les instruments

3.1. Le questionnaire sociodémographique

Le questionnaire sociodémographique incluait l'âge, le genre, le niveau d'études, ainsi que l'âge à l'apparition du premier symptôme.

3.2. L'évaluation de l'atteinte musculaire

L'évaluation de l'atteinte musculaire a été réalisée à l'aide de la *Muscular Impairment Rating Scale* (MIRS ; Mathieu, Boivin, Meunier, Gaudreault, & Begin, 2001 ; n = 55 patients atteints de DM1). Cette échelle permet de détecter et de mesurer les symptômes musculaires typiquement associés à la DM1. Sa passation nécessite d'être réalisée par un clinicien ou un kinésithérapeute ayant de bonnes connaissances du test manuel du muscle et de la DM1. La MIRS est une échelle ordinale en cinq niveaux de 1 « pas d'atteinte musculaire » à 5 « faiblesse proximale sévère » qui permet de tester 11 groupes de muscles. Les fiabilités intra et inter-juges ont été validées (respectivement kappa pondéré = 0,84 et kappa pondéré = 0,77 à 0,79). La validité convergente a été validée à l'aide du *Functional Status Index* (FSI).

3.3. L'évaluation de la dépression

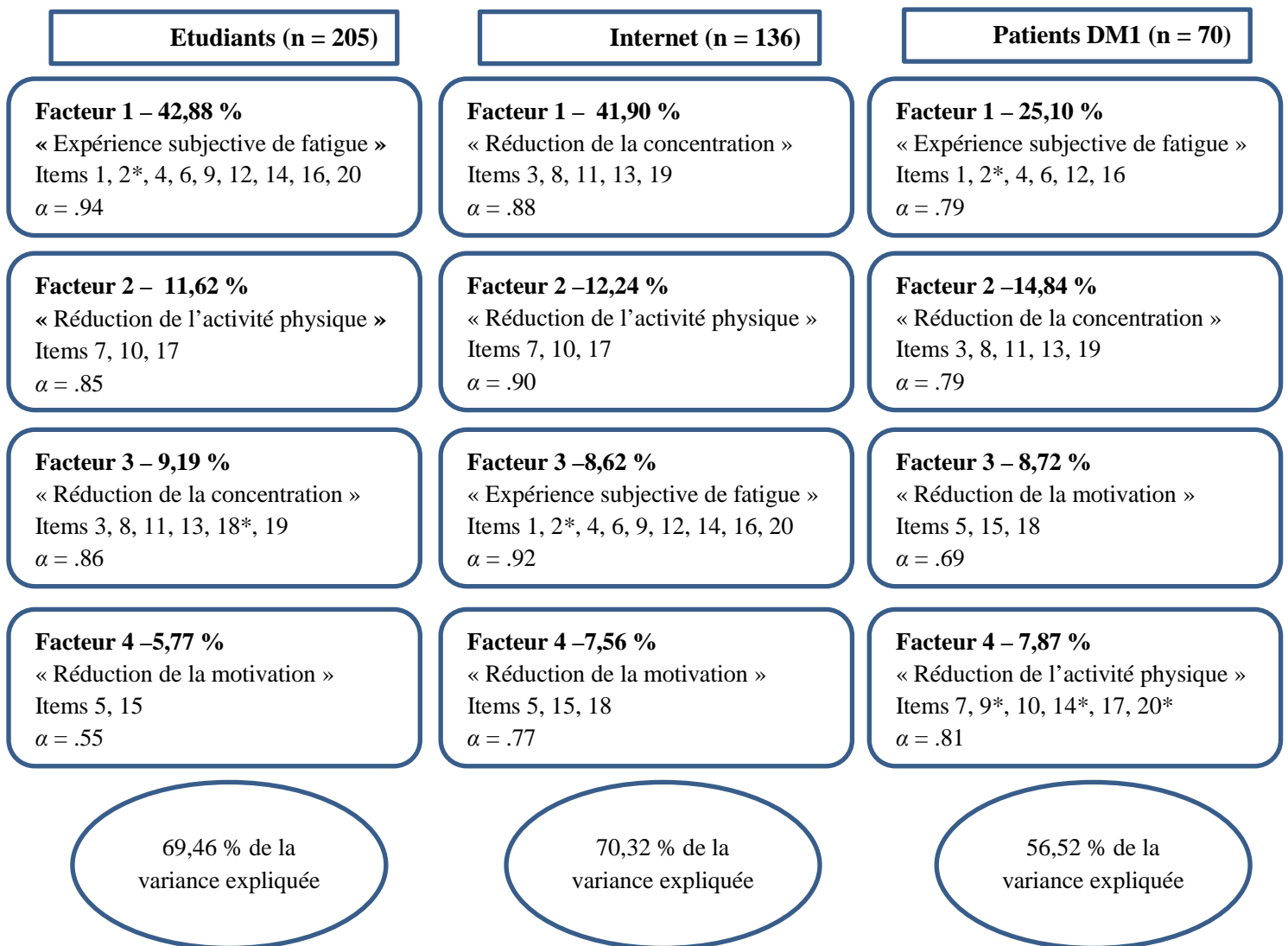
L'Echelle d'Humeur Dépressive (EHD ; Radat, Lafittau, Ouallet, Brochet, & Jouvent, 2007) permet d'évaluer deux versants de l'humeur dépressive : le déficit émotionnel et la perte du contrôle émotionnel. L'évaluation de ces aspects de l'humeur dépressive semble particulièrement pertinente pour les patients atteints de DM1. Les auteurs recommandent d'ailleurs l'utilisation de l'EHD dans les affections neurologiques en général. En effet, elle rend possible l'établissement de corrélations avec les atteintes du système nerveux central. L'évaluation clinique catégorielle des troubles de l'humeur ne permettant pas de faire ressortir ces corrélations. La validation de cette échelle de 11 items s'est faite auprès de 77 patients atteints de sclérose en plaques. Les possibilités de réponses se font sur des échelles de Likert en quatre points. Les auteurs ont réalisé une analyse en composante principale (ACP) dont il ressort une structure à deux facteurs : Perte de contrôle émotionnel (7 items), qui explique 33,5% de la variance globale, et Emoussement affectif (4 items), qui explique 20% de la variance globale. La consistance interne est de 0,87 pour le score global, de 0,89 pour la sous-échelle Perte de contrôle et de 0,71 pour la sous-échelle Emoussement affectif. La validation externe a été réalisée à l'aide du State-Trait Anger Expression Inventory (STAXI ; Spielberger, 1988) et de la Beck Depression Inventory (BDI – version de 21 items ; Beck,

Steer, & Garbin, 1988). La Perte de contrôle est corrélée positivement à la Colère-état du STAXI. Le score global et les deux sous-échelles de l'EHD sont corrélés positivement à l'intensité dépressive globale de la BDI.

3.4. L'évaluation de la fatigue

Le *Checklist Individual Strength questionnaire* (CIS ; Vercoulen, Alberts, & Bleijenberg, 1999) a permis l'évaluation de la fatigue. Ce questionnaire évalue quatre dimensions : (i) Expérience subjective, ou intensité, de la fatigue (note seuil > 35 pour la fatigue excessive ; Vercoulen et al., 1994), (ii) Réduction de la concentration, (iii) Réduction de la motivation et (iv) Réduction du niveau d'activité physique. Ces quatre facteurs correspondent à la définition dimensionnelle de la fatigue (Beurskens et al., 2000). Cet auto-questionnaire est composé de 20 affirmations. Chaque item est composé d'une échelle de Likert en sept points. Plus le score est élevé, plus le handicap est important. Dans l'étude de validation anglaise, les sous-échelles permettaient d'expliquer 67,7 % de la variance. Les propriétés psychométriques étaient très satisfaisantes puisque les alphas de Cronbach, représentant la consistance interne, pour l'ensemble du CIS étaient de 0,90 et de 0,88, 0,92, 0,83 et 0,87 respectivement pour les sous-échelles (Vercoulen et al., 1994). Enfin, les résultats du CIS étaient comparables aux résultats d'une échelle visuelle analogique sur la fatigue, à ceux des échelles d'épuisement et au besoin de récupération d'un outil mesurant le « *burn-out* » (MBI-GS ; Beurskens et al., 2000). Le CIS a été validé dans une population de 51 patients atteints de sclérose latérale amyotrophique (Panitz, Kornhuber, & Hanisch, 2015). Ce questionnaire a été utilisé dans plusieurs études portant sur la fatigue chronique.

La version française de ce questionnaire n'ayant pas encore fait l'objet d'une étude de validation, nous l'avons évalué auprès de trois groupes : (i) étudiants (n = 205 ; 81,95 % de femmes ; âge moyen = 20,68, e.t. = 3,48), (ii) tout-venants recrutés sur internet (n = 136 ; 81,62 % de femmes ; âge moyen = 32,27, e.t. = 15,61), et (iii) un échantillon de patients atteints de DM1 (n = 70 ; 60 % de femmes ; âge moyen = 46,37, e.t. = 11,09). Cette évaluation a fait l'objet d'une présentation, sous forme d'un poster (Lignier et al., 2015). La figure ci-dessous représente les résultats de l'analyse factorielle pour chacun des groupes.



* : items placés dans des facteurs différents dans la version anglaise

Figure 8. Représentation des résultats de l'analyse factorielle de la CIS dans trois échantillons : étudiants, tout-venants et patients atteints de DM1.

Le CIS explique respectivement 69,46 % et 70,32 % de la variance dans les échantillons d'étudiants et tout-venants recrutés sur internet. Ce chiffre est de 56,52 % dans l'échantillon de patients atteints de DM1. Les résultats obtenus dans les groupes d'étudiants et de tout-venants sont comparables : l'item 2 n'est pas retrouvé dans la sous-échelle Réduction de la motivation mais dans la sous-échelle Expérience subjective de la fatigue. Dans l'échantillon d'étudiants, l'item 18 passe de la sous-échelle Réduction de la motivation à la Réduction de la concentration. Dans l'échantillon de patients atteints de DM1, les résultats sont assez différents de la version initiale anglaise. Toutefois c'est le seul échantillon qui comporte le même ordre de facteurs que celui trouvé dans la version originale. Les items 2, 9, 14, 20 ne sont pas retrouvés dans la sous-échelle Expérience subjective de la fatigue mais dans la

Réduction de l'activité physique. Les alphas de Cronbach sont supérieurs ou proches de 0,70 à l'exception de la sous-échelle Réduction de la motivation dans l'échantillon d'étudiants. La structure factorielle dans l'échantillon de tout-venants est la plus proche de la version originale. Cela peut s'expliquer par le fait que cet échantillon est le plus proche de celui de l'étude de validation de Beurskens et al. (2000) qui a été menée auprès d'employés sains (n = 75 ; âge moyen = 35 ans) et d'employés souffrant de fatigue (n = 144 ; âge moyen = 44 ans). Toutefois, pour cet échantillon, le facteur « Expérience subjective de la fatigue » arrive seulement en troisième position, et non en première comme dans l'étude de validation. Alors que dans nos échantillons d'étudiants et de patients ce facteur arrive bien en première position. Dans l'échantillon de patients, il est difficile de distinguer la fatigue subjective de l'activité physique ; les sous-échelles contenant un mélange d'items. Le handicap physique et la fatigue ont dû influencer la manière dont les patients ont rempli le questionnaire. Ce point semble montrer l'importance d'avoir des outils adaptés à la maladie. Enfin, nos trois échantillons ne présentent pas les mêmes caractéristiques : le groupe étudiants est plus important mais également plus jeune, tandis que le groupe patients est plus âgé.

3.5. L'évaluation de l'apathie

L'apathie a été mesurée à l'aide de l'*Apathy Evaluation Scale-Clinician version* (AES-C ; Marin, Biedrzycki, & Firinciogullari, 1991). L'apathie résulte d'un déficit qui touche simultanément le plan comportemental, cognitif et émotionnel. Les trois versions de l'AES (clinicien, sujet et informant) permettent la mesure de ces trois composantes. Nous ne nous intéressons ici qu'à la version dispensée par le clinicien. La première partie de cette échelle hétéro-évaluative comporte 18 items avec des échelles de Likert en quatre points. La seconde partie prend la forme d'un entretien dirigé qui explore les intérêts, l'activité et le quotidien du sujet. La cotation se base sur l'évaluation à la fois des informations verbales et non verbales. Les scores sont compris entre 18 et 72 ; un score élevé témoignant d'une apathie importante. L'étude de validation de l'AES a été menée auprès de quatre populations : (i) sujets ayant eu un accident vasculaire touchant l'hémisphère droit ou gauche (n = 41), (ii) sujets probablement atteints de la maladie d'Alzheimer (n = 21), (iii) sujets souffrant de dépression majeure (n = 30) et (iv) groupe contrôle de personnes âgées saines (n = 31) (Marin, Biedrzycki, & Firinciogullari, 1991). L'échelle était administrée par deux cliniciens. Le groupe contrôle présentait une moyenne de 26 (e.t = 6) pour les deux évaluateurs (respectivement moyenne = 26, e.t. = 6,20 et moyenne = 25,80, e.t. = 5,80). La consistance interne (α de Cronbach = 0,90), le test-retest (r de Pearson = 0,88) et la fidélité inter-juges

(coefficient de corrélation intraclasse = 0,94) sont satisfaisants. Au vu de leurs résultats, l'AES permet une bonne discrimination du niveau d'apathie entre les groupes de patients ainsi qu'une bonne discrimination du niveau d'apathie par rapport à la dépression et à l'anxiété. De plus, la consistance interne de l'AES-Clinicien a récemment été démontrée dans la population DM1 (α de Cronbach = 0,87) par Gallais, Gagnon, Côté, Forgues Laberge (2018, n = 50).

3.6. L'évaluation de la personnalité (article 2)

Le *Big Five Inventory* de John et al. (1991) permet d'évaluer les cinq grandes dimensions de la personnalité. La version française du BFI (le BFI-Fr) a été traduite et validée auprès d'une population d'étudiants (n = 2 499) par Plaisant, Courtois, Réveillère, Mendelsohn et John (2010a). Ces auteurs ont, dans un premier temps, confirmé la structure factorielle du BFI-Fr (consistance interne en moyenne de 0,79). Les scores moyens et écarts-types obtenus par l'échantillon français sont similaires à ceux obtenus par l'échantillon américain. Dans un second temps, ils ont vérifié la validité convergente et discriminante du BFI-Fr par rapport au NEO-PI R (Costa & McCrae, 1992) ; les alphas de Cronbach pour les cinq dimensions du BFI-Fr et pour le NEO-PI R sont supérieurs à 0,70 (0,81 en moyenne pour le BFI-Fr et 0,88 pour le NEO-PI R). De plus, les corrélations entre les dimensions équivalentes de ces deux tests sont fortes (0,74 en moyenne et $p < 0,001$). Composé de 45 items dans sa version française, le BFI-Fr se présente sous la forme d'une liste de courtes affirmations sur lesquelles le sujet doit se positionner à l'aide d'une échelle de Likert en 5 points allant de « Fortement en désaccord » à « Fortement d'accord ». Ce questionnaire se caractérisant par sa brièveté de passation et sa facilité de compréhension est un outil idéal pour des patients présentant une grande fatigabilité comme ceux atteints de DM1.

3.7. L'évaluation du *coping* (article 3)

La version française du *Ways of Coping Checklist-Revised* (WCC-R), traduite et validée, auprès d'une population de tout-venants (n = 177 adultes), par Graziani, Rusinek, Servant, Hautekeete-Sence et Hautekeete (1998), est composée de 38 items sous la forme d'affirmations sur lesquelles le sujet doit se positionner à l'aide d'une échelle de Likert en 4 points. Nous avons adapté ce questionnaire à notre population en modifiant la consigne (« Face aux difficultés liées à votre dystrophie myotonique de Steinert, vos actions et réactions sont multiples. Indiquez pour chacune des stratégies suivantes, si vous l'avez utilisée au cours de ces deux dernières semaines pour faire face aux problèmes liés à la maladie »). L'analyse factorielle de la validation française a permis de retenir 10 facteurs qui

expliquent 48,9 % de la variance : (i) Résolution de problème (efforts mis en place pour l'élaboration d'un plan d'action), (ii) Evasion (évitement de la situation stressante par l'imaginaire), (iii) Soutien social (recherche d'informations, d'une aide concrète et/ou émotionnelle), (iv) Auto-contrôle (efforts pour contrôler, moduler ses actes et sentiments), (v) Fuite/Évitement (évitement de la situation en utilisant le sommeil, la nourriture, l'alcool, les médicaments, les drogues, etc.), (vi) Responsabilité (prise de conscience de sa responsabilité et tentative de réparation), (vii) Résignation (prise de conscience de son rôle dans la situation), (viii) Diplomatie (recherche de compromis et dialogue), (ix) Confrontation (efforts agressifs pour changer la situation, implique un certain degré d'hostilité et de prise de risque) et (x) Évolution personnelle (remise en question de soi). La profusion de facteurs reflète la complexité de la notion de *coping*. Les items qui ont été conservés et qui composent la WCC-R sont ceux dont la saturation dans le facteur était supérieure à 0,40. Selon Graziani et al. (1998), les 10 facteurs finaux sont similaires à ceux trouvés dans d'autres études (Folkman & Lazarus, 1988 ; Folkman, Lazarus, Dunkel-schetter, Delongis, & Gruen, 1986).

3.8. L'évaluation de la régulation émotionnelle (article 3)

L'*Emotion Regulation Questionnaire* (ERQ ; Gross & John, 2003) dans sa version française (Christophe, Antoine, Leroy, & Delelis, 2008) permet d'évaluer deux stratégies de régulation émotionnelle : (i) Réévaluation cognitive (processus cognitif par lequel le caractère émotionnel d'une situation va être augmenté ou minimisé) et (ii) Suppression expressive (inhibition de l'expression des émotions de sorte à ne pas laisser transparaître ses états émotionnels). Cette échelle comporte 10 items sous forme d'échelles de Likert en 7 points. Un score élevé reflète une utilisation importante de la stratégie. La validation française de l'ERQ a été réalisée dans la population générale (n = 591 adultes). Les coefficients de consistance interne ont été jugés satisfaisants (respectivement 0,76 et 0,72 pour chacune des sous-échelles). Dans leur article sur les liens entre les stratégies d'ajustement et la régulation émotionnelle, Delelis, Christophe, Berjot et Desombre (2011) recommandent l'utilisation de l'ERQ dans le cas de troubles chroniques.

4. Les analyses statistiques

L'ensemble des analyses statistiques a été réalisé à l'aide du logiciel statistique SPSS (version 23, 2015). À l'exception de l'appariement de notre échantillon de patients à un groupe contrôle d'adultes tout-venants puisés dans une base de données française du BFI-Fr

qui a été réalisée avec le logiciel R (version 3.1.2., 2014). Nous avons considéré comme significatif tout résultat avec une valeur- p égale ou supérieure à 0,05.

4.1. Les statistiques descriptives

Des statistiques descriptives ont été réalisées pour chacune des variables et la normalité de leurs distributions testée à l'aide de tests de Kolmogorov-Smirnov. Nous avons ensuite comparé les moyennes obtenues par le groupe d'hommes et celui de femmes en termes de données sociodémographiques (âge et niveau d'études) et cliniques (âge à l'apparition du premier symptôme, répétition CTG, atteinte musculaire, humeur dépressive, apathie et fatigue). Le choix du test statistique (test t de Student ou test des rangs signés de Wilcoxon) a été réalisé en fonction de la normalité de la distribution des données.

4.2. Les analyses des résultats concernant les traits de personnalité (article 2)

Des statistiques descriptives ont été réalisées pour chacune des cinq dimensions de personnalité et la normalité de leurs distributions testée à l'aide de tests de Kolmogorov-Smirnov.

Notre **première hypothèse (H1)** postule que les patients atteints de DM1 présentent un profil de personnalité différent de celui trouvé dans la population générale avec des scores inférieurs aux dimensions E, A, C et O et des scores supérieurs à la dimension N. Afin de la tester, nous avons comparé notre échantillon de patients atteints de DM1 à la population générale en termes de traits de personnalité. Pour ce faire, nous avons apparié notre groupe de patients avec un groupe contrôle issu de la population générale en termes de genre, d'âge et de niveau d'études. Ce groupe contrôle a été constitué à partir d'une large base de données française préexistante ($n = 1\ 000$ adultes tout-venants). L'appariement a été réalisé avec le logiciel statistique R à l'aide du package optmatch. La comparaison des résultats obtenus aux cinq dimensions de la personnalité par ces deux groupes a été réalisée à l'aide de tests t de Student.

Notre **seconde hypothèse (H2)** concernait l'association des traits de personnalité et de deux symptômes typiques de la DM1 : les scores obtenus aux dimensions E, A, C et O seront diminués par la présence de fatigue et d'apathie. Au contraire, les scores obtenus à la dimension N seront augmentés par ces deux symptômes. Les corrélations ont été calculées à l'aide du coefficient r de Pearson. Nous avons ensuite construit des modèles de régressions

linéaires simples ou multiples selon les résultats obtenus dans les matrices de corrélations. Nous avons utilisé la méthode de régression pas à pas descendante.

Enfin, les différences de personnalité liées au genre ont été évaluées de manière exploratoire. Les comparaisons de moyennes entre les femmes et les hommes atteints de DM1 ont été réalisées à l'aide de tests t de Student ou de tests des rangs signés de Wilcoxon, selon la normalité des données.

4.3. Les analyse des résultats concernant les stratégies de *coping* (article 3)

Des statistiques descriptives ont été réalisées pour chacune des 10 stratégies de *coping* et la normalité de leurs distributions testée à l'aide de tests de Kolmogorov-Smirnov. Nous avons ensuite comparé l'utilisation, par notre échantillon, des stratégies de *coping* à celle faite par l'échantillon issu de la population générale, de l'étude de validation française de la WCC-R (Graziani et al., 1998). Pour toutes ces comparaisons de moyennes, le choix du test (test t de Student ou test des rangs signés de Wilcoxon) a été réalisé en fonction de la normalité des données.

Afin de tester notre **troisième hypothèse (H3)** postulant que les scores de toutes les stratégies de *coping* seront diminués par la présence de fatigue et d'apathie, nous avons dans un premier temps réalisé une matrice de corrélations en utilisant le coefficient r de Pearson. A partir de ces résultats, nous avons ensuite construit des modèles de régressions linéaires simples ou multiples. Ces modèles ont été testés en utilisant la méthode de régression pas à pas descendante.

Les différences d'utilisation des stratégies de *coping* liées au genre ont été évaluées de manière exploratoire. Les comparaisons de moyennes entre les femmes et les hommes atteints de DM1 ont été réalisées à l'aide de tests t de Student ou de tests des rangs signés de Wilcoxon, selon la normalité des données.

4.4. Les analyse des résultats concernant les stratégies de régulation émotionnelle (article 3)

Des statistiques descriptives ont été réalisées pour les deux stratégies de régulation émotionnelle et la normalité de leurs distributions testée à l'aide de tests de Kolmogorov-Smirnov. Nous avons ensuite comparé l'utilisation, par notre échantillon, de deux stratégies de régulation émotionnelle (Réévaluation cognitive et Suppression expressive) à celle faite

par l'échantillon, issu de la population générale, de l'étude de validation française de l'ERQ (Christophe et al., 2008).

Notre **quatrième hypothèse (H4)** postulait que les scores des stratégies de régulation émotionnelle Réévaluation cognitive et Suppression expressive seront diminués par la présence de fatigue et d'apathie. Afin de la tester, nous avons, à partir d'une matrice de corrélations (réalisée en utilisant le coefficient r de Pearson), constitué des modèles de régressions linéaires simples ou multiples. Ces modèles ont été testés à l'aide de la méthode de régression pas à pas descendante.

Nous avons également effectué une comparaison de moyennes (test t de Student), au sein de notre échantillon, afin de déterminer si les patients ont plus recours à l'une des deux stratégies de régulation émotionnelle évaluées.

Enfin, les différences liées au genre dans l'utilisation de la Réévaluation cognitive et la Suppression expressive ont été explorées à l'aide de comparaisons de moyennes. Le choix du test (test t de Student ou test des rangs signés de Wilcoxon) a été réalisé en fonction de la normalité des données.

Troisième partie : Résultats

Chapitre 8 / Article 2 : Traits de personnalité, selon le modèle des *Big Five*, chez les patients atteints de DM1

1. Introduction

Dans ce second article, nous avons réalisé une étude de la personnalité d'un échantillon de patients atteints de DM1, en nous référant au Modèle des *Big Five*. Après avoir détaillé les quelques études qui ont évalué la personnalité dans cette population, nous avons proposé notre propre contribution. Nous avons également exploré les liens entre deux symptômes spécifiques à la DM1, la fatigue et l'apathie, et les traits de personnalité. Dans cet article sont donc testées nos deux premières hypothèses :

Hypothèse 1 : Les patients atteints de DM1 présentent un profil de personnalité différent de celui trouvé dans la population générale avec des scores inférieurs aux dimensions E, A, C et O et des scores supérieurs à la dimension N.

Hypothèse 2 : Les scores obtenus aux dimensions E, A, C et O seront diminués par la présence de fatigue et d'apathie. Au contraire, les scores obtenus à la dimension N seront augmentés par ces deux symptômes.

Nous avons également abordé dans cet article les différences de personnalité liées au genre qui ont été évaluées de manière exploratoire.

Ce chapitre est constitué d'un résumé détaillé en français qui est suivi de l'article tel qu'il a été soumis dans la revue *Acta Neurologica Scandinavica*²⁰.

2. Le résumé détaillé de l'article 2

2.1. Introduction

Peu d'études se sont intéressées à la personnalité des patients atteints de DM1. Deux études se sont notamment basées sur le Modèle des *Big Five* pour décrire la personnalité des patients atteints de DM1 (Bertrand et al., 2014, n = 200 ; Laberge, Mathieu, et al., 2013, n = 200). Bien que globalement, les patients semblent présenter un profil de personnalité similaire à celui de la population générale, une partie de l'échantillon (27 %) obtient des scores élevés de N et bas de A (Bertrand et al., 2014). De plus, Bertrand et al. (2014), ont trouvé une association entre la sévérité de la maladie (mesurée par la répétition CTG et l'atteinte

²⁰ Lignier B., Minier L., Gallais B., Camart N., Courtois R., Daidj F., ... Bouvet C. (2019) A Big Five approach of personality in Myotonic Dystrophy type 1. Manuscrit soumis pour publication.

musculaire) et toutes les dimensions de la personnalité, à l'exception de E. Avec notre étude, nous avons voulu compléter ces premiers résultats. Ainsi nous nous sommes posé les questions suivantes : les patients atteints de DM1, inclus dans notre échantillon, présentent-ils les mêmes caractéristiques de personnalité que celles observées chez des patients canadiens par Bertrand et al. (2014) ? Les hommes et femmes atteints de DM1 montrent-ils les mêmes différences de personnalité liées au genre que celles constatées dans la population générale (Schmitt et al., 2008) ? Existe-t-il un lien entre les traits de personnalité et deux symptômes typiques de la DM1 : la fatigue et l'apathie ?

2.2. Méthode

Soixante patients atteints de DM1 (50 % de femmes) ont été inclus dans notre étude. Les critères d'inclusion étaient les suivants : être âgé de plus de 18 ans, ne pas avoir d'historique de trouble psychiatrique rapporté par le patient, avoir un diagnostic de DM1 posé par un neurologue et être inclus dans la base de donnée de l'observatoire français des Dystrophies Myotoniques (DM-Scope). Tous les participants ont signé un formulaire de consentement. Cette recherche a obtenu un avis favorable du comité d'éthique de l'Unité de Formation et de Recherche des Sciences Psychologiques et des Sciences de l'Education (UFR SPSE) de l'Université Paris Nanterre.

Nous avons comparé les résultats de personnalité (évaluée à l'aide du *Big Five Inventory*, John et al., 1991) de notre échantillon de patients à ceux obtenus par 60 tout-venants appariés en âge, genre et niveau d'études (résultats issus d'une base de données française du BFI-Fr pré-existante). Une mesure de l'humeur dépressive (Echelle d'Humeur Dépressive ; Radat et al., 2007), de la fatigue (*Checklist Individual Strength questionnaire* ; Vercoulen et al., 1999) et de l'apathie (*Apathy Evaluation Scale* ; Marin, Biedrzycki, & Firinciogullari, 1991) des patients a également été réalisée. Les données concernant l'âge à l'apparition du premier symptôme, la taille de la répétition CTG ainsi que la sévérité de l'atteinte musculaire (mesurée à l'aide du *Muscular Impairment Rating Scale* ; Mathieu et al., 2001) ont été recueillies sur DM-Scope, avec l'accord des participants.

2.3. Principaux résultats

Notre échantillon de patients atteints de DM1 présente une atteinte musculaire moyenne entre « faiblesse distale » et « faiblesse proximale légère à modérée » (MIRS ; Mathieu et al., 2001), ainsi qu'une fatigue sévère. Pour toutes les variables sociodémographiques et cliniques recueillies, une seule différence liée au genre est observée : les hommes présentent des scores

significativement plus élevés de déficit émotionnel ($p < 0,001$; mesuré par l'EHD), en comparaison aux femmes.

En comparaison au groupe contrôle, les patients atteints de DM1 obtiennent des scores significativement plus bas à toutes les dimensions de la personnalité ($p < 0,001$ pour E, C et O et $p < 0,05$ pour A), à l'exception de N qui ne présente pas de différence significative ($p = 0,842$). Lorsque seuls les résultats de personnalité des hommes sont analysés, les patients atteints de DM1 présentent des scores significativement plus bas à toutes les dimensions ($p < 0,001$ pour E, C et O et $p < 0,05$ pour A), à l'exception de N ($p = 0,996$). Par contre, dans le sous-groupe des femmes atteintes de DM1, seule la dimension C est significativement plus basse en comparaison aux femmes du groupe contrôle ($p < 0,001$).

Dans notre échantillon de patients, les femmes obtiennent des scores plus élevés pour les dimensions E et N, en comparaison aux hommes (respectivement $p < 0,01$ et $p < 0,05$). Aucune différence significative liée au genre n'est observée dans notre groupe contrôle.

Nous avons par la suite exploré les liens entre deux symptômes spécifiques de la DM1 (l'apathie et la fatigue) et les traits de personnalité. Les résultats de corrélations et de régressions concernant les traits de personnalité sont détaillés en [annexe 3](#). Aucune corrélation significative n'est observée entre les dimensions de personnalité E et A d'une part et l'apathie et les composantes de la fatigue d'autre part. En revanche, les scores des dimensions E et A sont prédites négativement par le versant de la dépression Déficit émotionnel (respectivement R^2 ajusté = 0,20 ; $\beta = - 0,46$; $t = - 3,95$; $p < 0,001$ et R^2 ajusté = 0,11 ; $\beta = - 0,36$; $t = - 2,93$; $p < 0,01$). La dimension C est quant à elle corrélée négativement avec l'apathie, qui explique 14 % de la variance de C (R^2 ajusté = 0,14 ; $\beta = - 0,39$; $t = - 3,16$; $p < 0,01$). La Concentration réduite est positivement associée à la dimension N. L'association de la Concentration réduite ($\beta = 0,26$, $p < .001$) et du versant de la dépression Perte de contrôle émotionnel ($\beta = 0,58$, $p < .05$) explique 47 % de la variance de N ($p < .001$). L'apathie, la Motivation réduite et le Déficit émotionnel sont corrélés négativement avec O. Cependant, seul le Déficit émotionnel ressort de l'analyse par régression multiple pas à pas ; il explique 20 % de la variance de O (R^2 ajusté = 0,22 ; $\beta = - 0,47$; $t = - 3,88$; $p < 0,001$). Nos résultats ne témoignent d'aucune corrélation significative entre la Sévérité de la fatigue, l'Activité physique réduite d'une part et les traits de personnalité d'autre part.

Confrontation de nos hypothèses à nos résultats

~ Hypothèse 1 : **notre hypothèse est partiellement validée** ; les scores obtenus aux dimensions E, A, C et O sont effectivement significativement inférieurs à ceux obtenus par le groupe contrôle. Toutefois, notre groupe de patients obtient des scores similaires au groupe contrôle à la dimension N.

~ Hypothèse 2 : **notre hypothèse est partiellement validée** ; l'apathie est un prédicteur négatif du score de la dimension C. Mais elle ne semble être en relation avec aucune autre dimension de personnalité. En ce qui concerne la fatigue, aucune corrélation n'est observée avec la Sévérité de la fatigue. Seule la composante Concentration réduite semble être en lien avec la personnalité : elle prédit positivement la dimension N.

Nous n'avons pas formulé d'hypothèse concernant les différences de personnalité liées au genre, qui ont donc été évaluées de manière exploratoire.

2.4. Principaux éléments de discussions

Le résultat le plus frappant de notre étude concerne la dimension N : notre échantillon de patients atteints de DM1 obtient des scores similaires à ceux de notre groupe contrôle. Nous nous attendions à ce que, au contraire, les patients présentent des scores nettement supérieurs à cause de la sévérité de leur maladie, de l'imprévisibilité de son évolution, du manque de traitement disponible, ainsi que de ses retentissements physiques et sociaux. L'émoussement affectif protégerait-il les patients des émotions négatives ? Cette hypothèse avait déjà été avancée par Bungener, Jouvent et Delaporte (1998). En effet, les patients atteints de DM1 inclus dans leur échantillon présentant un déficit émotionnel ne souffraient ni de troubles dépressifs, ni de troubles anxieux.

Concernant les autres dimensions, elles sont significativement inférieures chez les hommes atteints de DM1 en comparaison aux hommes du groupe contrôle. Les femmes atteintes de DM1 n'obtiennent des scores inférieurs à ceux des femmes contrôles que pour la dimension C. Nos résultats divergent donc de ceux rapportés par Bertrand et al. (2014) dans un échantillon de patients canadiens atteints de DM1. Cette différence est peut être due aux symptômes inhérents à la phénotypie de la DM1. Bertrand et al. (2014) trouvent en effet des différences de personnalité liées au phénotype et à la gravité des atteintes. Notre étude apporte

des éléments sur l'influence de plusieurs symptômes typiques de la DM1 sur les traits de personnalité. Le déficit émotionnel impacte négativement les deux dimensions pro-sociales de la personnalité (E et A), ce qui va avoir une incidence sur la recherche de ressources et contacts sociaux et favoriser l'isolement social des patients. L'apathie impacte la dimension C dont les bas scores reflètent des difficultés d'organisation et à suivre des règles. Enfin, le déficit émotionnel impacte la dimension O et semble ainsi constituer un obstacle à l'ouverture aux nouvelles idées et à la flexibilité chez les patients atteints de DM1.

Un autre point important de notre étude concerne les différences de personnalité liées au genre dans notre échantillon de patients : les femmes n'obtiennent des plus hauts scores que les hommes que pour les dimensions E et N. Dans la population générale, les femmes présentent des scores plus élevés pour toutes les dimensions, à l'exception de O pour laquelle les scores sont similaires (Schmitt, Realo, Voracek, & Allik, 2008).

2.5. Conclusion

Au vu de ces résultats, nous pensons qu'une évaluation de la personnalité peut apporter des éléments intéressants à prendre en compte pour la prise en charge, notamment psychothérapeutique, des patients atteints de DM1. En effet, un score bas à la dimension E peut refléter des difficultés chez le patient à demander de l'aide à son entourage. Un bas score à la dimension A peut induire des comportements hostiles (Vollrath, 2001). Un travail psychothérapeutique sur les relations interpersonnelles pourrait alors être bénéfique. Par ailleurs, de bas score de C peuvent indiquer une difficulté du patient à prévenir des situations stressantes qui pourraient l'être (Vollrath, 2001). Un travail sur la sensibilisation à reconnaître les signes de stress et sur la mise en place de stratégies pour éviter les situations stressantes peut également être réalisé en psychothérapie.

3. *A Big Five approach of personality in Myotonic Dystrophy type 1* (article soumis)

A Big Five approach of personality in Myotonic Dystrophy type 1.

Baptiste Lignier^{1, 2, 3†}; Lisa Minier^{3, 4†}; Benjamin Gallais⁵; Nathalie Camart⁴; Robert Courtois^{6, 7}; Ferroudja Daidj^{3‡}; Marie De Antonio^{3‡ 8}; Dalil Hamroun⁸; Guillaume Bassez^{3‡, 8} Cyrille Bouvet⁴

†: Contributed equally

1. Université de Bourgogne Franche-Comté, Département de psychologie, Laboratoire Psy-DREPI, EA 7458, Dijon, France

2. Espace Psychothérapique, pôle B Côte-d'Or Sud de Psychiatrie Générale, CH La Chartreuse, Dijon, France

3. Centre de référence maladies neuromusculaires, Hôpitaux Universitaires Henri Mondor-Albert Chenevier (AP-HP), Paris, France

4. Université Paris Nanterre, Département de psychologie, Laboratoire CliPsyD, EA4430, France

5. ECOBES – Recherche et transfert, Cégep de Jonquière, Jonquière, Québec, Canada

6. Université de Tours, Département de psychologie, EE 1901 Qualipsy (Qualité de vie et santé psychologique), Tours, France

7. CHRU de Tours, Tours, France

8. Observatoire Français des Dystrophies Myotoniques (DM-Scope), Centre de référence maladies neuromusculaires, Hôpitaux Universitaires Henri Mondor-Albert Chenevier (AP-HP), Paris, France

‡: Present address : Institut de Myologie, Centre de référence neuromusculaire, Hôpital Pitié-Salpêtrière (AP-HP), Paris, France

Person to contact:

Baptiste Lignier, Maître de conférences

Laboratoire Psy-DREPI, EA 7458, Département de psychologie

Université de Bourgogne Franche-Comté,

Esplanade Erasme, Boulevard du Docteur Petitjean

21 000 Dijon, France

+33 6 73 01 90 75

baptiste.lignier@u-bourgogne.fr

Aknowledgments

None.

Abstract (word count: 233)

Objectives – Myotonic Dystrophy type 1 (DM1) is the most common adult-onset muscular dystrophy. Only a few studies have been conducted on DM1 patients' personality traits. This study aimed study personality using the Big Five theory of personality and to assess potential association between personality traits and two DM1-related symptoms: apathy and fatigue. Available studies on DM1 patients' personality found personality traits globally in the average range compared to normative data. However, some patients showed simultaneously high scores in Neuroticism and low scores in Agreeableness.

Materials & Methods – Personality traits of 60 DM1 patients were assessed by the BFI-Fr and compared to a healthy matched group. Apathy was evaluated by the AES-Clinician and Fatigue by the CIS. Depressive mood was evaluated by EHD. CTG repeat size, age of onset, and muscle impairment (measured by MIRS) data were collected on the French national database DM-Scope.

Results – Compared to similar healthy group, DM1 men included in our sample showed lower scores for all the five personality dimensions, except for Neuroticism. DM1 women only obtained lower scores for Conscientiousness. Apathy was only associated with reduced Conscientiousness' scores, and fatigue severity does not affect personality traits. On the other hand, emotional deficit was associated with reduced Extraversion, Agreeableness, and Openness' scores.

Conclusions – While further studies have to be conducted to identify factors underlying personality in DM1, this study provides new elements which could benefit the DM1 patients' care.

Key-words: Myotonic Dystrophy type 1; Personality; Five Factors Model

Introduction

Myotonic Dystrophy type 1 (DM1) is a multisystem disorder characterized by a slowly progressive muscular dystrophy. This disease, caused by an abnormal expansion of the CTG repeat on chromosome 19, is the most common form of adult muscular dystrophy. In addition, affliction of the Central Nervous System (CNS) in DM1 leads to cognitive impairment (such as dysexecutive syndrome, social cognition deficit, and apathy) and excessive fatigue ¹⁻⁴. It could be argued that some of the DM1-related symptoms, such as apathy and fatigue, might influence the dimensions of personality relative to interpersonal relations. It could also have a negative influence on the dimensions relative to planning and organizing activities, and to openness to new experiences. Additionally, DM1 patients could show high scores at the dimension relative to experience negative emotions because of the severity of the diagnostic of DM1, its uncertain evolution, the lack of treatment available, as well as the DM1-related fatigue and social isolation.

According to the dimensional approach, personality can be conceptualized with a set of dimensions. The first personality model used in DM1 was the Biosocial Personality Model ⁵, which conceptualizes personality in terms of heritable temperaments and characters maturing over time and depending on the individual's experiences. Temperaments are associated with specific neurotransmitters.

Winblad, Lindberg, and Hansen (2005) ⁶ used this model in a sample of 46 DM1 patients. In comparison to a healthy control group (n=31) and a contrast group (n=37 other muscle disorders), DM1 patients scored higher on Harm avoidance, which refers to the tendency to avoid aversive stimuli, frustrations, and the unknown and scored lower on Persistence, which refers to the tendency to be ambitious, perseverant, and perfectionist, even without immediate reinforcement. Both of these temperaments could be associated with fatigue. Patients also scored lower on the Cooperativeness character, which refers to the social maturity (one's capacity to accept collective constraints). In addition, DM1 patients scored lower on Self-directedness character, which refers to the individual autonomy maturation (capacity to regulate behavior in accordance to goals and values), than the other muscle disorders group only. No difference was found for any of the personality dimensions between the clinical contrast group and the healthy control group. Authors argued that the poor development of Self-directedness and

Cooperativeness could be the result of “anxiety-related behavioral inhibition combined with facial weakness and reduced facial expressivity during the early formative years” (p.291) ⁶. In adulthood, this poor development would lead to interpersonal difficulties, social withdrawal and avoidance of social groups.

There is a consensus among psychiatrists, clinical and social psychologists for another dimensional model of personality: the Five Factors Model, also known as the “Big Five”. This model reduced personality differences into five broad dimensions which may be characterized as: E for Extraversion, Energy, Enthusiasm; A for Agreeableness, Affection, Altruism; C for Conscientiousness, Constraint, Control; N for Neuroticism, Negative emotionality, Nervousness, and O for Openness, Originality, Open-Mindedness ⁷.

Bertrand et al. (2014) ⁸ used the NEO-FFI ⁹ in a sample of 200 Canadian DNA-confirmed DM1 patients. In comparison to the normative data, patients globally presented similar Big Five scores. Yet, 5% and 4% showed very low and very high scores on E; 11% and 4% on A; 6% and 2% on C; 6% and 8% on N; 19% exhibited very low scores on O (a patient with a T-score >65 or <35 at one dimension was considered as showing a low or a high score). By contrast 27% of their sample presented higher scores on N and lower scores on A and were considered at risk of psychiatric disorder. Authors also found differences depending on the phenotype. They distinguished Mild-DM1 group, which is a clinically lighter form than the classical DM1 adult phenotype (smaller CTG repeats and first symptoms onset after 40 years old), to Adult Onset group, which corresponds to classical DM1 adult phenotype. Adult Onset patients (n=112) had lower scores on O and C than Mild-DM1 ones (n=19). Aside from these groups’ differences, being employed correlated positively with A and C. The number of CTG repeats and muscular impairment were correlated with higher scores on N and lower scores on C, A and O. As the authors did not find any significant correlations between this personality dimensions and neither age of onset nor disease duration, they argued that these personality characteristics must be associated with DM1 neuropathology rather than to an adaptive process of the disease. In Laberge et al. (2013)’s study ¹⁰, also including 200 Canadian DM1 patients, N and C were found to be correlated with mental health function. Furthermore, lower scores on C were associated with poor mental health function where lower scores on N were associated with poorer physical health function.

Only two studies have assessed the personality in DM1 using the Big Five. More studies must be conducted in order to complete these first results. Moreover, an increasing interest for psychological approaches for DM1 patients is observed. We believe that the study of personality could provide a better understanding of the patients' subjective experience and help to personalize care. Therefore, this study examined whether French DM1 patients present a particular personality profile and its relation with DM1-related symptoms: apathy and fatigue.

Methods

Participants

Seventy-eight outpatients at a teaching hospital's neuromuscular department near Paris were asked to participate. Eighteen refused to participate in the study. In addition, a control group including 60 healthy individuals, matched with DM1 patients for age, gender, and educational level, was made up from a pre-existing French BFI-Fr database¹¹. Inclusion criteria for patients were: to be older than 18 years old, no history of psychiatric illness reported by the patient, diagnosis of DM1 made by a neurologist, and be included in the French Observatory for Myotonic Dystrophies database (DM-Scope). All participants signed an informed consent form. This study was approved by the Ethics Committee of the Psychology department of the University of Paris Nanterre (France).

Procedures

A psychologist received all patients and verified the "no history of psychiatric illness" inclusion criteria by asking the patients: (i) if they were hospitalized in the past and for what reason, and (ii) if they were in the past and/or currently under any medication. All the 60 patients included met this criterion. All the clinical data (age of the first symptom, CTG repeat size, and score of muscular impairment) were collected on the French Observatory for Myotonic Dystrophies (DM-SCOPE).

Personality – Big Five Inventory¹² is a self-reported questionnaire, composed of 44 short affirmations with five points Likert scales (45 in the French version), which assesses the Big Five personality dimensions. Considering DM1 patients' fatigability and attention impairment, the reduce time required to administer this scale seemed to be

appropriate. The French version of the BFI (BFI-Fr) shows good internal consistency (mean $r=.79$). Its convergent and discriminant validity has been assessed using the NEO-PI-R⁹: Cronbach's α for all dimensions exceed $.70$ ¹³.

Apathy – The clinician version of the Apathy Evaluation Scale (AES-C)¹⁴ assesses the three aspects of apathy: (i) behavioral, (ii) cognitive, and (iii) emotional through 18 items, composed of four-points Likert scales, and a structured interview including a description of the subject's interests, activities, and daily routine. Higher scores reflect greater levels of apathy. It shows satisfactory internal consistency (Cronbach's $\alpha=0.90$), test-retest (Pearson's $r=0.88$) and interrater (Intraclass correlation coefficient= 0.94). Moreover, the AES-C showed good internal consistency (Cronbach's $\alpha=0.87$) in the DM1 population¹⁵.

Fatigue – Checklist Individual Strength questionnaire (CIS)¹⁶; is a self-reported questionnaire which evaluated four dimensions of fatigue: (i) subjective fatigue experience (cut-off for severe fatigue is >35)¹⁷, (ii) reduced concentration, (iii) reduced motivation, and (iv) reduced physical activity, through 20 statements with seven points Likert scales. The higher the score, the higher the impairment is. Cronbach's α for each subscale are the following: $.88$ for Subjective fatigue experience, $.92$ for Concentration, $.83$ for Motivation, and $.87$ for Physical activity. Its validity in neuromuscular disorder has also been established with amyotrophic lateral sclerosis patients¹⁸.

Depression - Depressive Mood Scale (Echelle d'Humeur Depressive, EHD)¹⁹ evaluates two aspects of depression: (i) "blunted affect" and (ii) "lack of emotional control". Authors recommended this scale for assessing depression in neurologic disorders, because it highlights correlations with CNS impairment while categorical assessment of depression does not. This French auto-questionnaire is composed of 11 items that take the form of four-point Likert scales. Scores for Blunted affect range from 0 to 16, and scores for Lack of emotional control range from 0 to 28; higher scores reflect greater difficulties. Test-retest reliability and internal coherence coefficient for the questionnaire (Cronbach's $\alpha=0.87$) and for the two sub-scales ("blunted affect"= 0.89 and "lack of emotional control"= 0.71) were found satisfactory. In addition, the external validity was confirmed with both the State-Trait Anger eXpression Inventory (STAXI) and the Beck Depression Inventory¹⁹.

Muscular impairment – Muscular Impairment Rating Scale (MIRS) ²⁰ was used to detect and quantify muscle symptoms typically associated with DM1. It is an ordinal five-point rating scale from 0 “no muscular impairment” to 5 “severe proximal weakness”. Both its intra- (weighted kappa= 0.84) and interobserver (weighted kappa= 0.77 to 0.79) reliability, and its construct validity (using the Functional Status Index) were found satisfactory ²⁰.

Data analysis was performed using SPSS for Windows (version 23). Only group matching was performed using R (version 3.1.2.). Normality of data was tested by the Kolmogorov–Smirnov test, and statistical analyses were chosen consequently. Comparisons between groups were performed using t-tests or Wilcoxon’s *W* tests. In order to assess the possible influence of both fatigue and apathy on personality traits, simple and stepwise multiple linear regression analyses were performed. Linear regression models were set based on correlation results. The alpha risk was not adjusted for multiplicity testing. P value of 0.05 was used as the threshold for statistical significance.

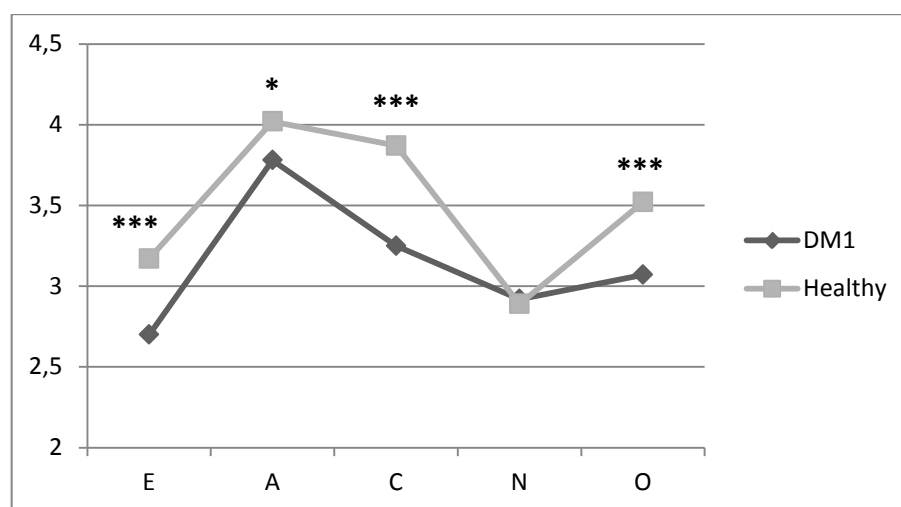
Results

Table 1 presents the demographic and clinical characteristics of the patients’ group. Our sample of 60 DM1 patients included 30 women (50%). Clinical information could not be collected for all patients; CTG repeat size was available for only 32 of them (53%), and the age of onset of first symptom for 45 of them (75%). Average muscle impairment falls between “distal weakness” and “mild to moderate proximal weakness” (MIRS). Mean score for fatigue severity reflects excessive fatigue (cut-off for severe fatigue is 35). For all these variables, only one significant gender-related difference was found: men present higher blunted affect in comparison to women ($W(57)=751$; $p<.001$).

Table 1. Demographic and clinical characteristics of DM1 patients

	N	Range	M ± SD
Demographic characteristics			
Age	60	19-69	46.73 ± 11.22
Level of education (years)	54	7-18	12.50 ± 2.63
Clinical characteristics			
Age first symptom	45	6-50	24.58 ± 10.43
CTG Repeat size	32	66-1 000	374.50 ± 279.38
Muscle weakness (MIRS)	52	1-5	3.61 ± 0.84
Blunted affect (EHD)	58	0-13	7.57 ± 2.59
Lack of emotional control (EHD)	58	0-21	13.17 ± 4.29
Apathy (AES)	56	25-58	42.75 ± 8.46
Fatigue severity (CIS)	58	18-56	44.17 ± 7.02
Reduced concentration (CIS)	58	5-35	18.64 ± 7.68
Reduced motivation (CIS)	58	8-27	16.26 ± 4.53
Reduced physical activity (CIS)	58	6-21	17.19 ± 3.52

Results of personality and mean comparison between DM1 and healthy groups are shown in table 2 and illustrated in figure 1. DM1 patients showed lower scores for the dimensions E, A, C, and O. No significant difference is found between the two groups for the dimension N.



Note: *= $p < .05$; ***= $p < .001$

Figure 1. Graphic representation of personality traits' mean for DM1 and healthy groups

Table 2. BFI results and mean comparison between DM1 and healthy groups

	DM1 (n=60)		Healthy (n=60)		Statistics
	Range	Mean ± SD	Range	Mean ± SD	
E	1.25-4.75	2.70 ± 0.79	1.60-4.60	3.17 ± 0.73	t(118)=3.40; p=.001, ***
A	2.40-4.80	3.78 ± 0.55	1.90-5.00	4.02 ± 0.62	t(118)=2.26; p=.026, *
C	1.89-4.89	3.25 ± 0.68	2.60-5.00	3.87 ± 0.64	t(118)=5.18; p=.000, ***
N	1.38-4.50	2.92 ± 0.77	1.10-4.80	2.89 ± 0.90	t(118)=-.20; p=.842, ns
O	1.50-4.70	3.07 ± 0.69	1.80-4.60	3.52 ± 0.67	t(118)=3.59; p=.000, ***

Note: *= $p < .05$; ***= $p < .001$

DM1 men showed significant lower scores for the dimensions E, A, C, and O in comparison to men of the healthy group (table 3). Only one difference is observed between women: DM1 women scored lower for the dimension C in comparison to healthy women (table 3).

Table 3. BFI results and mean comparison between DM1 and healthy groups, by gender

	DM1 men (n=30)	Healthy men (n=30)	Statistic	DM1 women (n=30)	Healthy women (n=30)	Statistic
	Mean ± SD	Mean ± SD		Mean ± SD	Mean ± SD	
E	2.44 ± 0.68	3.21 ± 0.82	t(58)=3.95; p=.000, ***	2.96 ± 0.81	3.13 ± 0.64	t(58)=.913; p=.355, ns
A	3.74 ± 0.46	4.06 ± 0.57	t(58)=2.42; p=.019, *	3.82 ± 0.63	3.99 ± 0.69	t(58)=.957; p=.343, ns
C	3.20 ± 0.56	3.73 ± 0.59	t(58)=3.59; p=.001, ***	3.29 ± 0.79	4.01 ± 0.67	t(58)=3.80; p=.000, ***
N	2.68 ± 0.70	2.68 ± 0.87	t(58)=-.05; p=.996, ns	3.16 ± 0.78	3.10 ± 0.89	t(58)=-.278; p=.782, ns
O	2.90 ± 0.55	3.61 ± 0.59	t(58)=4.73; p=.000, ***	3.24 ± 0.78	3.43 ± 0.74	t(58)=.981; p=.331, ns

Note: *= $p < .05$; ***= $p < .001$

Within the DM1 sample, comparison between men and women had been assessed. In comparison to men, women presented higher scores for the dimensions E and N. No differences were found for the other dimensions (table 4). No gender-related difference was found in our normative group.

Table 4. Mean comparison between DM1 men and women groups, for BFI results

	M ± SD		Statistics
	DM1 men (n=30)	DM1 women (n=30)	
E	2.44 ± 0.68	2.96 ± 0.81	t(58)=-2.66; p=.010, *
A	3.74 ± 0.46	3.82 ± 0.63	t(58)=-.60; p=.548, ns
C	3.20 ± 0.56	3.29 ± 0.79	t(58)=-.51; p=.614, ns
N	2.68 ± 0.70	3.16 ± 0.78	t(58)=-2.50; p=.015, *
O	2.90 ± 0.55	3.24 ± 0.78	t(58)=-1.92; p=.060, ns

Note: *= p<.05

Regression analysis, designed to assess the possible influence of both fatigue and apathy on personality dimension scores, are shown in the table 5. No significant correlation was found between personality dimensions E and A, and neither apathy nor fatigue. However, E and A were both predicted by the depression component Blunted Affect. C was found moderately and negatively correlated to apathy ($r=-.39$, $p<.001$), which predicted 14% of its variance. N was found positively correlated to both the fatigue component Reduced concentration ($r=.42$, $p<.001$), and the depression component Lack of emotional control ($r=.66$, $p<.001$), which taken together predicted 47% of N's variance. Apathy, Reduced motivation, and Blunted affect were negatively correlated with O ($r=-.27$, $p<.05$, $r=-.31$, $p<.05$, and $r=-.44$, $p<.001$ respectively). However, using stepwise method for linear regression analyses, only Blunted affect remained in the equation when attempting to predict O scores, and explained 22% of its variance. No correlation was found between any personality dimensions and both Fatigue severity and Reduced physical activity. Furthermore, no correlation was found between any personality dimensions and the CTG repeats, age of the first symptom, and

muscle impairment. One moderate correlation was found between gender and E ($r=.32$, $p<.01$).

Table 5. Simple and stepwise multiple regression analysis predicting personality traits

	Gender		Apathy		Reduced concentration		Reduced motivation		Blunted affect		Lack of emotional control		R^2 [*] model
	β	p	β	p	β	p	β	p	β	p	β	p	
E	.22	.077	-	-	-	-	-	-	-.46	.000	-	-	.20
A	-	-	-	-	-	-	-	-	-.36	.005	-.16	.236	.11
C	-	-	-.39	.003	-	-	-	-	-	-	-	-	.14
N	-	-	-	-	.26	.014	-	-	-	-	.58	.000	.47
O	-	-	-.18	.152	-	-	-.17	.183	-.47	.000	-	-	.22

Note: ^{*}= adjusted

Discussion

The main finding of our study is that DM1 patients show similar scores of N in comparison to a healthy matched group. We expected higher scores on N because of the severity of the disease, the uncertainty of its evolution, the lack of treatment available, and the fatigue and social impairment resulting from it. This result could explain the heterogeneity of depression rates found in the literature ²¹. Are DM1 patients protected from negative emotionality by emotional blunting? This hypothesis is supported by Bungener, Jouvent et Delaporte (1998)'s ²² results: in their study, patients with emotional deficits were neither depressed nor anxious. Furthermore, low N reflects a reduced awareness of disease burden in DM1 leading to low compliance to treatment ²³.

Regarding other dimensions, DM1 men show a particular personality profile in comparison to healthy men: patients scored lower for all other personality dimensions. DM1 women group only scored significantly lower on C, in comparison to healthy matched women. Our results thus differ from the ones found in the literature. Bertrand et al. (2014) ⁸ found that DM1 patients globally show similar Big Five scores as the general population, with the exception of 27 % of their sample which scored higher on N and lower scores on A. These differences might be due to DM1 phenotype-related symptoms since Bertrand et al. (2014) ⁸ found personality differences between two phenotypes (Mild-DM1 and classical DM1 adult forms): the heavier the impairment, the lower are the scores on O and C. In our study, blunted affect negatively impacts the prosocial personality dimensions. Apathy and fatigue on the other hand, were not associated with these dimensions. A low score at the prosocial dimensions reflect difficulties to search for social resources and interactions. These dimensions refer to the care-giving system. These low scores can be associated with social isolation in DM1. Further studies should consider the implication of other DM1-related emotional problems in low E and A, such as the facial emotion recognition deficit ²⁴⁻²⁶. Low score on C reflects impulsivity, difficulties in organization and following rules. Our study highlights the negative impact of apathy on C. Could cognitive impairment, such as dysexecutive syndrome also explain lower scores on C? A low score at O reflects a lack of openness to new ideas and curiosity. In our study, blunted affect partly explains low scores of O. Apathy and fatigue did not. Since the O dimension is ordinarily associated with flexibility, further studies should assess the association between low scores of O and cognitive impairment in DM1.

Another point of divergence found between our results and those of Bertrand et al. (2014) ⁸ is that we did not find any correlation between CTG repeats, muscle impairment, and personality dimensions. Bertrand et al. (2014) ⁸ previously found all dimensions but E to be associated with both CTG repeats and muscle impairment. However, we only had limited CTG repeats data, since we only managed to get this information for one half of our sample.

Regarding gender-related differences in the present sample: DM1 women scored higher on both E and N than did DM1 men. In the general population, women show higher scores for all personality dimensions but O ²⁷. Therefore, we do not find the gender-related differences for the dimensions A and C in DM1.

This study has limitations. Firstly, we did not administrate a diagnostic interview to assess psychiatric comorbidity. We only asked patients for their psychiatric history. Secondly, we only recruited 60 patients. This might be explained by the fact that we conducted our research in one neuromuscular department. Extending the recruitment area using the French national database (DM-Scope) to increase sample size would permit to reach a greater statistical power in further studies. Finally, we could not determine the phenotype for our entire sample, so we could not position the present sample in relation to Bertrand et al. (2014)'s sample ⁸.

In conclusion, while further studies have to be conducted to identify factors underlying personality in DM1, this study already provides new elements which could benefit the DM1 patients' care. It is our understanding that the evaluation of personality in DM1 should take the complexity of the various forms of the disease into account. From a clinical perspective, low scores on E could keep DM1 patients seeking support from their relatives in order to cope with their difficulties, contributing to the increase of relatives' burden. Low scores on A might lead to hostile or aggressive behaviors ²⁸, which would increase their social isolation. Yet, working in psychotherapy on interpersonal interactions and on how and when to ask for help could be beneficial for DM1 patients considering the progressive nature of their disease. Finally, low scores on C might indicate that DM1 patients do not try to prevent stressful situations to happen ²⁷. How to recognize indicators of stress and strategies to prevent it could be addressed in psychotherapy.

Word count: 2 874

References

1. Gallais B, Montreuil M, Gargiulo M, Eymard B, Gagnon C, Laberge L. Prevalence and correlates of apathy in myotonic dystrophy type 1. *BMC Neurol.* 2015;15:148-156. doi:10.1186/s12883-015-0401-6
2. Heatwole C, Bode R, Johnson N, et al. Patient-reported impact of symptoms in myotonic dystrophy type 1 (PRISM-1). *Neurology.* 2012;79:348-357.
3. Kalkman JS, Schillings ML, van der Werf SP, et al. Experienced fatigue in facioscapulohumeral dystrophy, myotonic dystrophy, and HMSN-I. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2005;76(10):1406-1409. doi:10.1136/jnnp.2004.050005
4. Okkersen K, Buskes M, Groenewoud J, et al. The cognitive profile of myotonic dystrophy type 1: A systematic review and meta-analysis. *Cortex.* 2017;95:143-155. doi:10.1016/j.cortex.2017.08.008
5. Cloninger CR, Svrakic DM, Przybeck TR. A Psychobiological Model of Temperament and Character. *Arch Gen Psychiatry.* 1993;50(12):975. doi:10.1001/archpsyc.1993.01820240059008
6. Winblad S, Lindberg C, Hansen S. Temperament and character in patients with classical myotonic dystrophy type 1 (DM-1). *Neuromuscul Disord.* 2005;15:287-292. doi:10.1016/j.nmd.2004.12.003
7. John OP, Naumann LP, Soto CJ. Paradigm Shift to the Integrative Big Five Trait Taxonomy: History, Measurement, and Conceptual Issues. In: John OP, Robins RW, Pervin LA, eds. *Handbook of Personality: Theory and Research.* 3rd ed. New York: Guilford; 2008.
8. Bertrand JA, Jean S, Laberge L, et al. Psychological characteristics of patients with myotonic dystrophy type 1. *Acta Neurol Scand.* 2014;132(1):49-58. doi:10.1111/ane.12356
9. Costa PT, McCrae RR. Four ways Five Factors are basic. *Pers Individ Dif.* 1992;13(6):653-665.
10. Laberge L, Mathieu J, Auclair J, Gagnon É, Noreau L, Gagnon C. Clinical, psychosocial, and central correlates of quality of life in myotonic dystrophy type 1 patients. *Eur Neurol.* 2013;70(5-6):308-315. doi:10.1159/000353991
11. Courtois R, Plaisant O, Réveillère C, Rusch E, Camus V, John OP. French norms of the Big Five Inventory (big five personality traits). *Eur Rev Appl Psychol.*
12. John OP, Donahue EM, Kentle RL. *The Big Five Inventory.* Berkeley, CA: University of California, Berkeley, Institute of Personality and Social Research; 1991.
13. Plaisant O, Guertault J, Courtois R, Réveillère C, Mendelsohn GA, John OP. Histoire des « Big Five »: OCEAN des cinq grands facteurs de la personnalité. Introduction du Big Five Inventory français ou BFI-Fr. *Ann Med Psychol (Paris).* 2010;168:481-486. doi:10.1016/j.amp.2009.04.016
14. Marin RS, Biedrzycki RC, Firinciogullari S. Reliability and validity of the Apathy Evaluation Scale. *Psychiatry Res.* 1991;38(2):143-162. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1754629>. Accessed November 30, 2015.
15. Gallais B, Gagnon C, Côté I, Forgues G, Laberge L. Reliability of the Apathy Evaluation Scale in Myotonic Dystrophy Type 1. *J Neuromuscul Dis.* 2018. doi:10.3233/JND-170274
16. Vercoulen JHMM, Alberts M, Bleijenberg G. The Checklist Individual Strength (CIS). *Gedragstherapie.* 1999;32:131-136.
17. Vercoulen JHMM, Swanink CM, Fennis JF, Galama JM, van der Meer JW, Bleijenberg G. Dimensional assessment of chronic fatigue syndrome. *J Psychosom Res.* 1994;38(5):383-392.

18. Panitz S, Kornhuber M, Hanisch F. The checklist individual strength (CIS20-R) in patients with amyotrophic lateral sclerosis - A longitudinal study. *Acta Neurol Scand.* 2015;131:372-380. doi:10.1111/ane.12349
19. Radat F, Lafittau M, Ouallet JC, Brochet B, Jouvent R. Validation de l'Échelle d' Humeur Dépressive (EHD), version autoquestionnaire , dans la sclérose en plaques. *Mult Scler.* 2007;(1):49-57.
20. Mathieu J, Boivin H, Meunier D, Gaudreault M, Begin P. Assessment of a disease-specific muscular impairment rating scale in myotonic dystrophy. *Neurology.* 2001;56(3):336-340. doi:10.1212/WNL.56.3.336
21. Minier L, Lignier B, Bouvet C, Gallais B, Camart N. A Review of Psychopathology Features, Personality, and Coping in Myotonic Dystrophy Type 1. *J Neuromuscul Dis.* 2018;5:279-294. doi:10.3233/JND-180310
22. Bungener C, Jouvent R, Delaporte C. Psychopathological and emotional deficits in myotonic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1998;65(3):353-356. doi:10.1136/jnnp.65.3.353
23. Baldanzi S, Bevilacqua F, Lorio R, et al. Disease awareness in myotonic dystrophy type 1 : an observational cross-sectional study. *Orphanet J Rare Dis.* 2016;11(34):1-11. doi:10.1186/s13023-016-0417-z
24. Kobayakawa M, Tsuruya N, Takeda A, Suzuki A, Kawamura M. Facial emotion recognition and cerebral white matter lesions in myotonic dystrophy type 1. *J Neurol Sci.* 2010;290(1-2):48-51. doi:10.1016/j.jns.2009.11.011
25. Takeda A, Kobayakawa M, Suzuki A, Tsuruya N, Kawamura M. Lowered sensitivity to facial emotions in myotonic dystrophy type 1. *J Neurol Sci.* 2009;280(1-2):35-39. doi:10.1016/j.jns.2009.01.014
26. Winblad S, Hellström P, Lindberg C, Hansen S. Facial emotion recognition in myotonic dystrophy type 1 correlates with CTG repeat expansion. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2006;77:219-223. doi:10.1136/jnnp.2005.070763
27. Schmitt DP, Realo A, Voracek M, Allik J. Why Can't a Man Be More Like a Woman ? Sex Differences in Big Five Personality Traits Across 55 Cultures. *J Pers Soc Psychol.* 2008;94(1):168-182. doi:10.1037/0022-3514.94.1.168
28. Vollrath M. Personality and stress. *Scand J Psychol.* 2001;42:335-347.

Synthèse des résultats concernant les traits de personnalité

Le résultat le plus frappant de notre étude concerne la dimension de personnalité N. Contrairement à ce que nous attendions (des scores élevés du fait de la maladie et de ses répercussions), les patients atteints de DM1 inclus dans notre échantillon obtiennent des scores similaires à ceux de notre groupe contrôle tout-venant.

Les autres traits de personnalité (E, A, C et O) sont émoussés chez les hommes atteints de DM1, en comparaison aux hommes du groupe contrôle. Chez les femmes atteintes de DM1, des cinq dimensions de la personnalité, seule la dimension C est significativement plus basse, en comparaison aux femmes du groupe contrôle.

Par ailleurs, des différences de personnalité liées au genre sont observées au sein de notre échantillon de patients : les femmes obtiennent des scores plus élevés pour les dimensions E et N, en comparaison aux hommes. Les hommes et les femmes de notre groupe contrôle ne présentent aucune différence de personnalité liée au genre.

Contrairement à nos hypothèses, l'apathie ne ressort comme prédicteur négatif que d'une seule dimension de la personnalité : la dimension C. De même, seule la composante de la fatigue Concentration réduite, associée à la composante de la dépression Perte de contrôle émotionnel, prédit positivement les scores obtenus à la dimension N. Le Déficit émotionnel, est par contre un prédicteur négatif des scores des dimensions E, A et O.

Chapitre 9 / Article 3 : Existe-t-il un lien entre d'une part le *coping* et la régulation émotionnelle et d'autre part la fatigue et l'apathie dans le DM1 ?

1. Introduction

Dans ce troisième article, nous avons réalisé une étude du *coping* et de la régulation émotionnelle dans un échantillon de patients atteints de DM1. Cet article se centre principalement sur les relations existantes entre les stratégies de *coping* et de régulation émotionnelle d'une part et d'autre part deux symptômes spécifiques de la maladie : la fatigue et l'apathie. Après avoir détaillé les quelques études qui ont évalué le *coping* dans cette population (la régulation émotionnelle n'a pas encore été étudiée auprès de ces patients), nous avons proposé notre propre contribution. Nos troisième et quatrième hypothèses sont testées dans cet article :

Hypothèse 3 : Les scores de toutes les stratégies de *coping* seront diminués par la présence de fatigue et d'apathie.

Hypothèse 4 : Les scores des stratégies de régulation émotionnelle Réévaluation cognitive et Suppression expressive seront diminués par la présence de fatigue et d'apathie.

Les différences dans l'utilisation des stratégies de *coping* et de régulation émotionnelle liées au genre ont été évaluées de manière exploratoire.

Ce chapitre est constitué d'un résumé détaillé en français qui est suivi de l'article en préparation²¹.

2. Le résumé détaillé de l'article 3

2.1. Introduction

Peu d'études ont étudié le *coping* auprès de patients atteints de DM1. Il semblerait qu'ils utilisent deux fois plus de stratégies centrées sur l'émotion, en comparaison à celles centrées sur le problème (Ahlström and Sjöden, 1996 ; Nätterlund & Ahlström, 1999). Cependant, les stratégies les plus employées au quotidien par ces patients sont deux stratégies centrées sur le problème : Avoir recours à des mouvements musculaires compensatoires ou astuces (par 97 % de l'échantillon d'Ahlström and Sjöden (1996)) et Utiliser un appareil ou

²¹ Minier L., Lignier B., Gallais B., Camart N., Daidj F., de Antonio M., ... Bouvet C. (2019) Are coping and emotion regulation associated with fatigue and apathy in Myotonic Dystrophy type 1? Article en préparation.

des ressources techniques (par 72 % de l'échantillon d'Ahlström and Sjöden (1996)). Par ailleurs, dans cette même étude, les stratégies centrées sur l'émotion telles que la Comparaison sociale et les Préoccupations anxieuses sont associées à une mauvaise qualité de vie. Les stratégies centrées sur le problème telles qu'Accepter de l'aide ou Laisser les autres faire à sa place ou encore Utiliser un appareil ou des ressources techniques sont également associées à une mauvaise qualité de vie. Seulement deux stratégies, une de chaque type, sont associées à une meilleure qualité de vie : l'Acceptation de la maladie (stratégie centrée sur l'émotion) et Essayer un traitement alternatif (stratégie centrée sur le problème). Enfin, dans l'étude de Nieto, Raichle, Jensen et Miró (2012), les stratégies Demander de l'aide (centrée sur le problème) et Repos (centrée sur l'émotion) sont associées à une augmentation de l'intensité de la douleur chez les patients atteints de DM1.

La régulation émotionnelle n'a pas encore été évaluée chez les patients atteints de DM1.

Pourtant, des symptômes résultant des atteintes du SNC dans la DM1 (tels que l'émoussement affectif, l'apathie, la fatigue, ainsi que le déficit de cognition sociale et de théorie de l'esprit) semblent suggérer que la sphère émotionnelle est touchée chez ces patients. C'est pourquoi il apparaît important d'évaluer la manière dont ils font face à leur maladie et gèrent leurs émotions, aussi bien négatives que positives. La question centrale qui a été posée dans notre étude est celle de l'existence de liens entre le *coping* et la régulation émotionnelle d'une part et la fatigue et l'apathie d'autre part, dans un échantillon de patients atteints de DM1. Il s'agissait d'apporter une meilleure compréhension des processus psychiques de ces patients afin d'éclairer les stratégies de prise en charge psychothérapeutiques les plus adaptées.

2.2. Méthode

Soixante patients atteints de DM1 (53 % de femmes) ont été inclus dans notre étude. Les critères d'inclusion étaient les suivants : être âgé de plus de 18 ans, ne pas avoir d'historique de trouble psychiatrique rapporté par le patient, avoir un diagnostic de DM1 posé par un neurologue et être inclus dans la base de donnée de l'observatoire français des Dystrophies Myotoniques (DM-Scope). Tous les participants ont signé un formulaire de consentement. Cette recherche a obtenu un avis favorable du comité d'éthique de l'Unité de Formation et de Recherche des Sciences Psychologiques et des Sciences de l'Education (UFR SPSE) de l'Université Paris Nanterre.

Nous avons évalué le *coping* à l'aide de la *Ways of Coping Checklist* (WCC-R ; Graziani, Rusinek, Servant, Hautekeete-Sence, & Hautekeete, 1998) et la régulation

émotionnelle à l'aide de l'*Emotion Regulation Questionnaire* (ERQ ; Christophe, Antoine, Leroy, & Delelis, 2008). Une évaluation de la dépression (Echelle d'Humeur Dépressive ; Radat, Lafittau, Ouallet, Brochet, & Jouvent, 2007), de la fatigue (*Checklist Individual Strength questionnaire* ; Vercoulen et al., 1999) et de l'apathie (*Apathy Evaluation Scale* ; Marin, Biedrzycki, & Firinciogullari, 1991) des patients a également été réalisée. Les données concernant l'âge à l'apparition du premier symptôme, la taille de la répétition CTG ainsi que la sévérité de l'atteinte musculaire (mesurée à l'aide du *Muscular Impairment Rating Scale* ; Mathieu et al., 2001) ont été recueillies sur DM-Scope, avec l'accord des participants.

2.3. Principaux résultats

Notre échantillon de patients atteints de DM1 présente une atteinte musculaire moyenne entre « faiblesse distale » et « faiblesse proximale légère à modérée » (MIRS ; Mathieu et al., 2001), ainsi qu'une fatigue sévère. Pour toutes les variables sociodémographiques et cliniques recueillies, une seule différence liée au genre est observée : les hommes présentent des scores significativement plus élevés de déficit émotionnel ($p < 0,001$, mesuré par l'EHD), en comparaison aux femmes.

Au vu de nos résultats, les patients atteints de DM1 utilisent significativement plus les 10 stratégies de *coping* évaluées en comparaison à l'échantillon, issu de la population générale, de l'étude de validation française de la WCC-R ($p < 0,001$). Au sein de notre échantillon de patients, la seule différence liée au genre observée concerne la stratégie Soutien social : les femmes y ont plus souvent recours que les hommes ($p < 0,05$). L'ensemble des résultats de corrélations et de régressions multiples et simples concernant les stratégies de *coping* est présenté en [annexe 4](#). Étonnamment, aucune corrélation n'a été trouvée entre les stratégies de *coping* d'une part et la sévérité de la fatigue, la concentration et l'activité physique réduites d'autre part. La seule composante de la fatigue pour laquelle des corrélations sont observées est la motivation réduite, qui est associée négativement à toutes les stratégies de *coping*, à l'exception de Fuite/Évitement. L'apathie est également négativement corrélée avec plus de la moitié des stratégies de *coping*. Concernant les régressions simples et multiples réalisées, l'apathie et la motivation réduite ressortent comme des prédicteurs négatifs des scores des stratégies de *coping* suivantes : Auto-contrôle (la perte de contrôle émotionnel est également incluse dans le modèle ; R^2 ajusté = 0,24, $p < 0,001$) et Responsabilisation (R^2 ajusté = 0,19, $p < 0,001$). L'apathie et le déficit émotionnel sont également des prédicteurs négatifs de la stratégie Support social (R^2 ajusté = 0,23, $p < 0,001$). La motivation réduite est également un prédicteur négatif des stratégies de *coping* suivantes :

Résolution de problème (avec le déficit émotionnel ; R^2 ajusté = 0,25, $p < 0,001$), Evasion (avec l'importance de la taille de la répétition CTG et la perte de contrôle émotionnel; R^2 ajusté = 0,39, $p < 0,001$), Diplomatie (R^2 ajusté = 0,13, $p < 0,01$), Confrontation (R^2 ajusté = 0,06, $p < 0,05$) et Evolution personnelle (avec le déficit émotionnel ; R^2 ajusté = 0,22, $p < 0,001$).

Concernant la régulation émotionnelle, notre échantillon de patients atteints de DM1 obtient des scores similaires de Réévaluation cognitive en comparaison à l'échantillon de validation française de l'ERQ (issu de la population générale). Les patients ont par contre significativement moins recours à la stratégie Suppression expressive en comparaison à l'échantillon de validation de l'ERQ ($p < 0,001$). Nos résultats témoignent de différences de genre pour les deux stratégies de régulation émotionnelle dans la population DM1 : les hommes semblent avoir plus tendance à utiliser la Suppression expressive ($p < 0,01$), tandis que les femmes paraissent avoir plus recours à la Réévaluation cognitive ($p < 0,05$). Par ailleurs, aucune corrélation n'est observée entre les stratégies de régulation émotionnelle et l'apathie et la fatigue (résultats détaillés des corrélations et des régressions multiples et simples disponibles en [annexe 5](#)).

Confrontation de nos hypothèses à nos résultats

~ **Hypothèse 3 : notre hypothèse est partiellement validée** ; l'apathie est un prédicteur négatif des stratégies de *coping* Soutien social, Auto-contrôle et Responsabilisation. En ce qui concerne la fatigue, seule la composante motivation réduite est un prédicteur négatif de sept des dix stratégies de *coping* (Résolution de problème, Evasion, Auto-contrôle, Responsabilisation, Diplomatie, Confrontation et Evolution personnelle). Aucune corrélation n'est trouvée entre la sévérité de la fatigue et le *coping*.

Hypothèse 4 : notre hypothèse est infirmée ; aucune corrélation n'est observée entre les stratégies de régulation émotionnelle d'une part et la fatigue et l'apathie d'autre part.

Nous n'avons pas formulé d'hypothèse concernant les différences liées au genre dans l'utilisation des stratégies de *coping* et de régulation émotionnelle, qui ont donc été évaluées de manière exploratoire.

2.4. Principaux éléments de discussions

La composante de la fatigue motivation réduite semble constituer un obstacle dans la mise en place de stratégies pour faire face aux situations stressantes par les patients atteints de DM1. Bien que l'apathie ait moins d'incidence sur le *coping*, elle influence négativement le recours au soutien social. Le caractère évolutif de la maladie nécessite une aide croissante de la part des proches des patients atteints de DM1 (Timman et al., 2010). Les patients ont toutefois plus recours à l'ensemble des stratégies de *coping* évaluées, en comparaison à un échantillon issu de la population générale (Graziani et al., 1998) et semblent donc utiliser une palette diversifiée de stratégies malgré leur manque de motivation.

La seconde partie de cette étude porte sur la régulation émotionnelle dans la DM1. Tout comme nous l'avons fait pour le *coping*, nous avons comparé les résultats obtenus par notre échantillon à ceux obtenus par un échantillon sain : les patients atteints de DM1 présentent des scores similaires pour la stratégie Réévaluation cognitive. Compte tenu de la gravité de leur maladie et de son caractère évolutif, ce résultat est encourageant. En effet, cette stratégie est associée, dans la population générale, à une attitude optimiste, au fait de ressentir plus d'émotions positives que négatives, à une meilleure estime de soi, ainsi qu'à une meilleure satisfaction à l'égard de la vie (Gross & John, 2003). De plus, Peric et al. (2015) ont montré, au cours d'une étude longitudinale, que la qualité de vie des patients atteints de DM1 augmente, et ce malgré la progression de la maladie. Les auteurs évoquent notamment, pour expliquer ce phénomène, l'effet « *response shift* » selon lequel les patients s'adaptent à leur situation et ajusteraient leurs attentes et valeurs en fonction de celle-ci. La Réévaluation positive pourrait jouer un rôle dans cet effet. En comparaison à un échantillon sain, les patients atteints de DM1 utilisent moins la stratégie Suppression expressive. L'émoussement affectif et l'atrophie des muscles de la face pourraient rendre la suppression de l'expression comportementale de l'émotion inutile. Enfin, nous avons exploré les liens entre régulation émotionnelle d'une part et apathie et fatigue d'autre part : aucune association n'est observée, ni avec l'apathie, ni avec la fatigue.

2.5. Conclusion

Cette étude a permis de mettre en lumière les liens entre les stratégies de *coping* d'une part et l'apathie et la motivation réduite d'autre part. Nos résultats permettent de dégager des pistes thérapeutiques dans la prise en charge des patients atteints de DM1. Notamment, un travail sur l'apathie et le déficit motivationnel inhérents à la maladie pourrait aider les patients à mieux faire face à celle-ci. Favoriser le recours au soutien social pourrait également aider

les patients à demander de l'aide à leurs proches et leur permettre de faire face ensemble aux difficultés à venir. Par ailleurs, c'est la première fois que la régulation émotionnelle est étudiée dans la DM1. Il ressort de ces premiers résultats que l'utilisation de la stratégie Réévaluation cognitive pourrait être bénéfique pour eux en contribuant à l'effet « *response shift* » selon lequel les patients s'adapteraient à leur situation et ajusteraient en conséquence leurs attentes et valeurs (Peric et al., 2015). L'utilisation de cette stratégie est donc à encourager auprès des patients atteints de DM1.

3. *Are coping and emotion regulation associated with fatigue and apathy in Myotonic Dystrophy type 1?* (article en préparation)

Are coping and emotion regulation associated with fatigue and apathy in Myotonic Dystrophy type 1?²²

Lisa Minier^{1, 2}; Baptiste Lignier^{2, 3, 4}; Benjamin Gallais⁵; Nathalie Camart¹; Ferroudja Daidj^{2†}; Marie De Antonio^{2, 6†}; Dalil Hamroun⁶; Guillaume Bassez^{2, 6†}; Cyrille Bouvet¹

1. Department of Psychology, Laboratoire CliPsyD, EA4430, Université Paris Nanterre, France

2. Centre de référence maladies neuromusculaires, Hôpitaux Universitaires Henri Mondor-Albert Chenevier (AP-HP), Paris, France

3. Department of Psychology, Laboratoire Psy-DREPI, EA 7458, Université de Bourgogne Franche-Comté, Dijon, France

4. Espace Psychothérapique, pôle B Côte-d'Or Sud de Psychiatrie Générale, CH La Chartreuse, Dijon, France

5. ÉCOBES – Recherche et transfert, Cégep de Jonquière, Jonquière, Québec, Canada

6. Observatoire Français des Dystrophies Myotoniques (DM-Scope), Institut de Myologie, Centre de référence neuromusculaire, Hôpital Pitié-Salpêtrière (AP-HP), Paris, France

† Present address : Institut de Myologie, Centre de référence neuromusculaire, Hôpital Pitié-Salpêtrière (AP-HP), Paris, France

Person to contact:

Lisa Minier, PhD student

Laboratoire CliPsyD, EA4430

Université Paris Nanterre

200, avenue de la république

92 000 Nanterre, France

minier.lisa@gmail.com

²² Short title: Emotional processus, fatigue and apathy in DM1

Abstract (word count: 215)max. 250 words

Objectives – Myotonic Dystrophy type 1 (DM1) is the most common adult-onset muscular dystrophy. There are only few studies assessing coping, and no study has been yet conducted on emotion regulation in DM1. This study aimed study coping and emotion regulation strategies and to assess their potential association with two DM1-related symptoms: apathy and fatigue.

Methods – Coping and emotion regulation strategies of 60 DM1 patients were assessed respectively by the WCC-R and the ERQ. Apathy was evaluated by the AES-Clinician and fatigue by the CIS. Depressive mood was evaluated by the EHD. CTG repeat size, age of onset, and muscle impairment (measured by MIRS) data were collected on the French national database DM-Scope.

Results – Our results highlight that reduced motivation constitutes an obstacle to cope with stressful situations for DM1 patients. While apathy has less influence on coping, it is negatively impacting the use of social support, preventing patients to seek assistance from their relatives. Regarding emotion regulation, neither apathy, nor fatigue is associated with any emotion regulation strategies assessed.

Conclusions – This study provides new elements on the influence of apathy and reduced motivation on coping. Promoting the use of social support would also benefits DM1 patients to face, with the assistance of their relatives, future disease-related challenges. This study was the first to assess emotion regulation in DM1. Increasing the use of cognitive Reappraisal constitutes a relevant avenue for psychotherapy as it might contribute to a better acceptance of the disease and adjustment to its implication by DM1 patients.

Key-words: Apathy; Coping; Emotion Regulation; Fatigue; Myotonic Dystrophy type 1

Aknowledgments

None.

Introduction

Myotonic Dystrophy type 1 (DM1) is the most common adult form of neuromuscular disease. This genetic disease is the result of an abnormal CTG repetition on chromosome 19. The main symptoms are progressive muscle weakness and atrophy. This disease affects a wide range of systems among which the Central Nervous System (CNS). CNS impairment leads to cognitive impairment (dysexecutive syndrome and apathy) and excessive fatigue (Gallais et al., 2015; Heatwole et al., 2012; Kalkman et al., 2005; Okkersen et al., 2017)[1-4]. In addition, DM1 patients have difficulties to recognize facial negative emotion expressions, such as anger, disgust, and fear. (Kobayakawa, Tsuruya, Takeda, Suzuki, & Kawamura, 2010; Takeda, Kobayakawa, Suzuki, Tsuruya, & Kawamura, 2009; Winblad, Hellström, Lindberg, & Hansen, 2006).[5-7] These difficulties appear to be associated with dysfunctions of the limbic system conducting to social cognitive impairment. Theory of mind is particularly impaired in DM1 (Serra et al., 2016) [8]. Theory of mind refers to the ability to infer one's and others' emotional states, though it is primordial in social interactions [9](Duval et al., 2011).

The concept of coping is used in clinical health psychology to inquire about how a person is dealing with his/her disease (Koleck, Bruchon-Schweitzer, & Bourgeois, 2003)[10]. Lazarus and Folkman 1984[11] defined the coping as a process by which one handles a stressful situation. Choice of coping strategy and its efficiency depend on the situation and on the appraisal of the situation made by the individual (Lazarus and Folkman (1984)[11]. When one must cope with disease, many parameters are to be considered, such as the severity of the disease, its duration and evolution, its lethality, and the existing and availability treatment.

Only three studies assessed coping in the DM1 population. Ahlström and Sjöden 1996[12] found, in a sample of 60 DM1 patients, emotion-related strategies (seek to decrease emotional responses induced by the situation) to be use twice as often as problem-focused ones (seek to decrease expectations and/or increase resources to face the situation). However, the most used strategies on a daily basis were two problem-focused strategies: “Compensatory muscle movements or tricks” (by 97% of their sample) and “Use an appliance or technical resources” (by 72%). Nätterlund and Ahlström 1999[13] focused their study on problem-focused coping assessed in a sample of 119 muscular weakness patients including 46 DM1 patients. They also found that their sample do not use problem-focused strategies frequently,

and “Devices and tricks” to be the most used problem-focused strategy. In Ahlström and Sjöden [12]’s study, emotion-focused strategies such as feeling “Helpless/Hopeless” about the disease, “Social comparison” to other persons with severe disease or healthier persons and “Anxious preoccupations” about the disease were associated with a lower quality of life. Problem-focused strategies such as “Accepts help or leaves it to others” and “Performs the task with aid of an applicant or other technical resource” were also associated with a lower quality of life. Two strategies were associated with a higher quality of life: “Stoic acceptance” of the disease (emotion-focused strategy) and “Tried alternative treatment” (problem-focused strategy).

Nieto, Raichle, Jensen, and Miró 2012[14] focused their study on the relation between coping and pain in Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy (FSHD) and DM1 patients (n=107 including 37 DM1 patients). In their whole sample, they found that “Asking for assistance” (problem-focused strategy) was associated with both an increase of the pain intensity and pain interference over time. Regarding emotion-focused strategies, the strategy “Resting” was associated with an increase of the pain intensity.

Emotion regulation refers to conscious and nonconscious strategies ones use to increase, maintain, or decrease one or more components (feelings, behaviors, and physiological responses) of an emotional response (James J Gross, 2001)[15]. Emotion regulation is part of the Process Model of Emotion Regulation which distinguishes antecedent (occurring before the emotion response) and response-focused (occurring once the emotion response is already generated) emotion regulation strategies (Gross, 1998) +2001[15, 16]. The most studied strategies are cognitive “Reappraisal” (reinterpretation of the stressful situation; antecedent-focused strategy) and expressive “Suppression” (masking inner feelings and modifying its behavioral expression; response-focused strategy). As coping strategies, emotion regulation efficiency depends on the situation.

There are only few studies assessing coping, and no study has been yet conducted on emotion regulation in DM1. Yet, DM1-related symptoms, in particular the ones resulting from the CNS impairment (emotional blunting, apathy, fatigue, lack of social cognition and theory of mind) suggest that the emotional sphere is impaired. Therefore, it is relevant to assess the way these patients are managing their disease and their emotions. Moreover, literature previously stated the importance of coping on quality of life and pain. Present study thus

questions the involvement of other DM1-related symptoms, i.e. fatigue and apathy, on the processes of coping and emotion regulation.

Methods

Participants

Seventy-eight outpatients at a teaching hospital's neuromuscular department near Paris were asked to participate. Eighteen refused to participate in the study. Inclusion criteria for patients were: be older than 18 years old, no history of psychiatric illness reported by the patient, diagnosis of DM1 made by a neurologist, and be included in the French Observatory for Myotonic Dystrophies database (DM-Scope). All participants signed an informed consent form. This study was approved by the Ethics Committee of the Psychology department of the University of Paris Nanterre (France).

Procedures

A psychologist received all patients and verified the “no history of psychiatric illness” inclusion criteria by asking the patients: (i) if they were hospitalized in the past and for what reason, and (ii) if they were in the past and/or currently under any medication. All the 60 patients included met this criterion. All the clinical data (age of the first symptom, CTG repeat size, and score of muscular impairment) have been collected on the French Observatory for Myotonic Dystrophies (DM-SCOPE).

Coping – Ways of Coping Checklist-Revised (WCC-R)[17] Graziani, Rusinek, Servant, Hautekeete-Sence, & Hautekeete, 1998) assesses 10 coping strategies: “Problem solving”, “Evasion”, “Social support”, “Self-Control”, “Escape”, “Responsabilization/Replanification”, “Resignation”, “Diplomacy”, “Confrontation”, and “Personal Evolution” through 38 statements with four-points Likert scales. We adapted the instruction by asking the participants to answer in light of the challenges posed by DM1. From the factorial analysis of the WCC-R's French version, Graziani et al. [17] only kept the 10 first factors (when its saturation levels exceed .40 in the factor), out of 22, which give account of 48.90% of the overall variance. This proliferation of factors reflects the complexity of coping.

Emotion regulation – Emotion Regulation Questionnaire (ERQ)[18]Christophe, Antoine, Leroy, & Delelis 2008 is recommended to evaluate emotion regulation in chronic

illness [19] (Delelis et al., 2011). This questionnaire measures two emotion regulation strategies: (i) cognitive “Reappraisal” and (ii) expressive “Suppression” through 10 items with seven-points Likert scales. Higher scores reflect greater use of the strategy. Internal reliability for both cognitive reappraisal (Cronbach’s $\alpha=0.76$) and expressive suppression (Cronbach’s $\alpha=0.72$) were found satisfactory.[18]

Apathy – The clinician version of the Apathy Evaluation Scale (AES-C)[20] (Marin, Biedrzycki, & Firinciogullari, 1991) assesses the three aspects of apathy: (i) behavioral, (ii) cognitive, and (iii) emotional through 18 items, composed by four-points Likert scales, and an interview including a description of the subject’s interests, activities, and daily routine. Higher scores reflect greater levels of apathy. It shows satisfactory internal consistency (Cronbach’s $\alpha=0.90$), test-retest (Pearson’s $r=0.88$) and interrater reliability (Intraclass correlation coefficient=0.94). Moreover, the AES-C showed good internal consistency (Cronbach’s $\alpha=0.87$) in the DM1 population. [21] (Gallais, Gagnon, Côté, Forgues, & Laberge, 2018)

Fatigue – Checklist Individual Strength questionnaire (CIS) [22]; (Vercoulen et al., 1999) is a self-reported questionnaire which evaluated four dimensions of fatigue: (i) subjective fatigue experience (cut-off for severe fatigue is >35) [23]; (Vercoulen et al., 1994), (ii) reduced concentration, (iii) reduced motivation, and (iv) reduced physical activity, through 20 statements with seven points Likert scales. The higher the score, the higher the impairment. Cronbach’s α for each subscale are the following: .88 for Subjective fatigue experience, .92 for Concentration, .83 for Motivation, and .87 for Physical activity. Its validity in neuromuscular disorder has also been established with amyotrophic lateral sclerosis patients (Panitz et al., 2015) [24].

Depression - Depressive Mood Scale (*Echelle d’Humeur Depressive*, EHD) (Radat, Lafittau, Ouallet, Brochet, & Jouvent, 2007) [25] evaluates two aspects of depression: (i) “blunted affect” and (ii) “lack of emotional control”. Authors recommended this scale for assessing depression in neurologic disorders, because it highlights correlations with CNS impairment that categorical assessment of depression do not. This French auto-questionnaire is composed by 11 items that takes form of four-point Likert scales. Scores for Blunted affect range from 0 to 16, and scores for Lack of emotional control range from 0 to 28; higher scores reflect greater difficulties. Test-retest reliability and internal coherence coefficient for the questionnaire (Cronbach’s $\alpha=0.87$) and for the two sub-scales (“blunted affect”=0.89 and

“lack of emotional control”=0.71) were found satisfactory. In addition, the external validity was confirmed with both the State-Trait Anger eXpression Inventory (STAXI) and the Beck Depression Inventory. [25]

Muscular impairment – Muscular Impairment Rating Scale (MIRS)[26] (Mathieu, Boivin, Meunier, Gaudreault, & Begin, 2001) was used to detect and quantify muscle symptoms typically associated with DM1. It is an ordinal five-point rating scale from 0 “no muscular impairment” to 5 “severe proximal weakness”. Both its intra- (weighted kappa= 0.84) and interobserver (weighted kappa= 0.77 to 0.79) reliability, and its construct validity (using the Functional Status Index) were found satisfactory. [26]

Data analysis was performed using SPSS for Windows (version 23). Normality of data was tested by the Kolmogorov–Smirnov test, and statistical analyses were chosen consequently. We compared the present sample results to the ones available in scales’ validation studies. Comparisons between groups were performed using t-tests or Wilcoxon’s W tests. In order to assess the possible associations between both fatigue and apathy and coping and emotion regulation strategies, simple and stepwise multiple linear regressions analyses were performed. Linear regressions models were set based on correlations results. The alpha risk was not adjusted for multiplicity testing. P value of 0.05 was used as the threshold for statistical significance.

Results

Table 1 presents patients’ demographic and clinical characteristics. Our sample of 60 DM1 patients included 32 women (53%). Clinical information were not available for all patients; CTG repeat size was found for only 32 of them (53%), and the age of first symptom for 45 of them (75%). Mean score of muscle impairment is between “distal weakness” and “mild to moderate proximal weakness” (MIRS). Average score reflects excessive fatigue (cut off for severe fatigue is 35). For all these variables, only one significant gender-related difference was found: men present higher blunted affect in comparison to women ($W(57)=751$; $p<.001$).

Table 1. Demographic and clinical characteristics

	N	Range	M ± SD
Demographic characteristics			
Age	60	19-69	46.88 ± 11.15
Level of education (years)	54	7-23	12.68 ± 2.99
Clinical characteristics			
Age first symptom	45	6-50	24.91 ± 10.19
CTG repeat size	32	66-1000	367.91 ± 280.52
Muscle weakness (MIRS)	52	1-5	3.63 ± 0.84
Blunted affect (EHD)	58	0-13	7.57 ± 2.59
Lack of emotional control (EHD)	58	0-21	13.17 ± 4.29
Apathy (AES)	57	25-58	42.63 ± 8.41
Fatigue severity (CIS)	59	18-56	44.49 ± 6.97
Reduced concentration (CIS)	59	5-35	18.61 ± 7.56
Reduced motivation (CIS)	59	8-27	16.58 ± 4.65
Reduced physical activity (CIS)	59	6-21	17.34 ± 3.55

Mean scores obtained for the ten coping strategies are shown in table 2. In regard of these results, most used strategies are the following: Social Support, Personal evolution, Evasion, and Diplomacy. Conversely, the less used strategy is Confrontation. Comparing present sample's results to the French validation study's sample reveals that DM1 patients use all the ten coping strategies at a greater extent than a sample of healthy adults. Furthermore, only one significant gender-related difference is found, namely for Social Support: women seek more social support than men do ($t(58)=-2.154; p<.05$).

Table 2. Coping results (WCC-R) and mean comparison between our DM1 sample and the healthy French validation sample

	DM1 (n=60)	Healthy (n=177)	
	Mean ± SD	Mean ± SD	Statistics
Problem solving	1.97 ± 0.68	1.45 ± 0.71	$t(59)=5.87; p=.000, ***$
Evasion	2.08 ± 0.66	1.34 ± 0.74	$t(59)=8.71; p=.000, ***$
Social support	2.15 ± 0.70	1.49 ± 0.77	$t(59)=7.29; p=.000, ***$
Self-control	1.90 ± 0.64	1.48 ± 0.71	$t(59)=4.95; p=.000, ***$
Escape	1.73 ± 0.68	0.59 ± 0.78	$W(59)=1\ 829; p=.000, ***$
Responsabilization	1.85 ± 0.70	1.12 ± 0.79	$t(59)=8.08; p=.000, ***$

Resignation	1.87 ± 0.49	1.13 ± 0.74	W(59)=1 780; p=.000, ***
Diplomacy	2.00 ± 0.60	1.28 ± 0.77	t(59)=9.31; p=.000, ***
Confrontation	1.55 ± 0.50	1.16 ± 0.70	t(59)=6.08; p=.000, ***
Personal evolution	2.11 ± 0.74	1.29 ± 0.80	t(59)=8.58; p=.000, ***

Note: *= $p < .05$; ***= $p < .001$

Regression analysis predicting coping strategies scores are shown in the table 3. Both apathy and the fatigue component's Reduced motivation were negative predictors of the following coping strategies: Self-control (along with the depression component's Lack of emotional control; R^2 adjusted= .24, $p < .001$), and Responsabilization (R^2 adjusted= .19, $p < .001$). Apathy and Blunted affect were also negative predictors of Social support (R^2 adjusted= .23, $p < .001$). Furthermore, Reduced motivation was also a negative predictor of the following coping strategies: Problem solving (along with Blunted affect; R^2 adjusted= .25, $p < .001$), Evasion (along with the CTG repeat size and Lack of emotional control; R^2 adjusted= .39, $p < .001$), Diplomacy (R^2 adjusted= .13, $p < .01$), Confrontation (R^2 adjusted= .06, $p < .05$), and Personal evolution (along with Blunted affect; R^2 adjusted= .22, $p < .001$).

Table 3. Regression analysis predicting coping strategies

	Gender		Age		CTG repeat size		Apathy		Reduced motivation		Blunted affect		Lack of emotional control		R^2 [*] model
	β	p	β	p	β	p	β	p	β	p	β	p	β	p	
Problem solving	-	-	-	-	-	-	-.17	.172	-.27	.035	-.37	.004	-	-	.25
Evasion	-	-	-	-	.33	.030	-	-	-.44	.006	-	-	-.43	.006	.39
Social support	.15	.240	-	-	-	-	-.32	.011	-.21	.110	-.34	.007	-	-	.23
Self-control	-	-	-	-	-	-	-.23	.050	-.28	.028	-	-	.33	.008	.24
Escape	-	-	-.28	.031	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	.06
Responsabilization	-	-	-	-	-	-	-.27	.038	-.30	.021	-	-	-	-	.19
Resignation	-	-	-.29	.023	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	.07
Diplomacy	-	-	-	-	-	-	-.16	.240	-.38	.003	-	-	-	-	.13
Confrontation	-	-	-	-	-	-	-	-	-.27	.036	-	-	-	-	.06
Personal evolution	-	-	-	-	-	-	.20	.122	-.33	.010	-.28	.029	-	-	.22

Note: ^{*}= adjusted

Mean scores of emotion regulation strategies are available in table 4. The strategy cognitive Reappraisal was found to be significantly more used than the strategy expressive Suppression. We compared our sample results to the ones obtained by the ERQ's validation study's sample (healthy adults): both DM1 men and women used significantly less Suppression compared to healthy men and women.

Within the DM1 sample, significant gender differences were found for both cognitive Reappraisal and expressive Suppression. Women tended to use more cognitive Reappraisal than men ($W(57)=1062.50$; $p<.05$). Conversely, men tended to use more expressive Suppression ($t(57)=3.15$; $p<.01$).

Table 4. Emotion regulation results (ERQ) and mean comparison between the two strategies, in the whole sample (n=59)

	Range	M ± SD	Statistics
Reappraisal	1.00-5.83	3.95 ± 1.24	W(57)=156,50;
Suppression	0.00-4.50	2.52 ± 0.98	p=.000, ***

Note: ***= $p<.001$

Table 5. Emotion regulation results (ERQ) and mean comparison between our DM1 sample and the healthy French validation sample

	DM1 (n=59)	Healthy (n=591)	Statistics
	Mean ± SD	Mean ± SD	
Women	n=31	n=335	
Reappraisal	4.26 ± 1.14	4.17 ± 1.26	$t(30)=-.430$; $p=.670$, <i>ns</i>
Suppression	2.17 ± 1.02	3.12 ± 1.36	$t(30)=-5.25$; $p=.000$, ***
Men	n=28	n=256	
Reappraisal	3.61 ± 1.28	4.07 ± 1.26	$W(27)=144$; $p=.179$, <i>ns</i>
Suppression	2.92 ± 0.77	3.64 ± 1.31	$t(27)=-4.95$; $p=.000$, ***

Note: ***= $p<.001$

No correlation was found between emotion regulation and neither apathy, nor fatigue. Only gender was a predictor of both cognitive Reappraisal (R^2 adjusted= .05, $\beta= .26$, $t= 2.07$, $p<.05$) and expressive Suppression (R^2 adjusted= .12, $\beta= -.37$, $t= 2.97$, $p<.01$).

Discussion

The present study highlights that reduced motivation constitutes an obstacle to cope with stressful situations for DM1 patients. While apathy has less influence on coping, it is negatively impacting the use of social support, preventing patients to seek assistance from their relatives. Given the patients' increasing need for assistance, as the disease progresses, the use of social support is crucial to cope with future difficulties (Timman et al., 2010).[27] Furthermore, gender-related difference is observed for Social support in the present DM1 sample: women used at a greater extent this strategy than men. The same difference is found in the general population. [28, 29] (Matud, 2004) Ptacek, Smith, & Dodge, 1994) However, we found DM1 patients to use at larger extent all the 10 coping strategies assessed in comparison to a healthy sample. This result shows that DM1 patients are using a large variety of coping strategies in order to cope with their disease, despite their lack of motivation.

The second part of our study focused on emotion regulation. By comparing DM1 patients' results to the ones obtained by a sample of healthy adults,[18] Christophe, Antoine, Leroy, & Delelis, 2008 we did not find any difference for cognitive Reappraisal. Considering the chronicity and gravity of their disease, the fact that the use of this strategy is not impaired might be an important benefice for the patients. Furthermore, cognitive Reappraisal is associated, in the general population, with an optimistic attitude, more positive emotions, and a greater self-esteem and life satisfaction [30] Gross & John, 2003. Peric et al. [31] Peric et al. (2015) found in their longitudinal study that patients' quality of life improved despite the progression of the disease. One likely explanation invokes by the authors is the response shift phenomenon: patients might adapt to their situation and adjust their expectations and values. While response shift in DM1 is a controversial issue in the literature [32, 33] (Meola et al., 2003; Sansone et al., 2010), Cognitive Reappraisal could contribute to this phenomenon. Furthermore, DM1 patients used at a significantly lesser extent the strategy Suppression in comparison to healthy adults. Both emotional blunting and lack of facial expression, due to muscle weakness, certainly obviate the need for patients to hide their emotions.

Regarding gender-specific differences, we found similar results as in the general population for both expressive Suppression and cognitive Reappraisal [30, 34] Gross & John, 2003 Nolen-hoeksema et Aldao (2011); DM1 men reported using expressive Suppression to a greater extent, while DM1 women used cognitive Reappraisal more often.

As for coping, the relation between the emotion regulation strategies in one hand and apathy and fatigue in another hand was explored. Neither apathy, nor fatigue is associated with any emotion regulation strategies assessed.

This study has limitations. Firstly, psychiatric comorbidity were not assessed using a diagnostic tool but by asking patients for their psychiatric history and potential treatment. Secondly, sample size is limited. Multisite studies may improve sample size. Using the French national database (DM-Scope) to increase sample size would permit to reach a greater statistical power in further studies. Finally, DM1's phenotype could not be determined for our entire sample because of the lack of information regarding the CTG repeat size and the age of the first symptom.

In conclusion, this study provides new elements on the influence of apathy and reduced motivation on coping. A psychological intervention aiming to develop strategies to overcome apathy and reduced motivation could help patients to cope with their disease and its implications. Promoting the use of social support would also benefit DM1 patients to face, with the assistance of their relatives, future disease-related challenges. This study was the first to assess emotion regulation in DM1: we now have more elements on how patients deal with their emotions. Increasing the use of cognitive Reappraisal constitutes a relevant avenue for psychotherapy as it might contribute to a better acceptance of the disease and adjustment to its implication by DM1 patients.

Word count: 2 603

References

Synthèse des résultats concernant les stratégies de *coping* et de régulation émotionnelle

Les patients inclus dans notre étude ont plus recours à l'ensemble des 10 stratégies de *coping* évaluées, en comparaison à un échantillon tout-venant. Par ailleurs, une différence liée au genre est observée au sein de notre échantillon : la stratégie Soutien social est plus utilisée par les femmes que par les hommes.

Nous avons évalué l'influence de l'apathie et de la fatigue sur le *coping*. La sévérité de la fatigue n'est étonnamment pas corrélée au *coping* dans notre échantillon. L'apathie et la composante de la fatigue motivation réduite ressortent, quant à elles, comme des prédicteurs négatifs des stratégies Auto-contrôle (efforts pour contrôler et moduler ses sentiments et ses actions) et Responsabilité (prise de conscience de sa responsabilité et tentative de réparer). L'apathie est également un prédicteur négatif des scores de Soutien social (recherche d'une aide matérielle et/ou émotionnelle). La motivation réduite est un prédicteur négatif des stratégies suivantes : Résolution de problèmes (planification et recherche de solutions pour trouver la solution la plus adaptée à la situation), Evasion (évitement de la situation par l'imaginaire, en faisant abstraction de la situation), Diplomatie (recherche d'un compromis par le dialogue), Confrontation (efforts agressifs pour modifier la situation) et Evolution personnelle (réassurance tout en se remettant en question).

Concernant la régulation émotionnelle, lorsqu'ils sont comparés à un échantillon tout-venant, les patients atteints de DM1 présentent des scores similaires à la stratégie Réévaluation cognitive. Par contre, leurs scores à la stratégie Suppression expressive sont significativement plus bas. Des différences de régulation émotionnelle liées au genre sont observées au sein de notre échantillon de patients : les femmes ont plus recours à la Réévaluation cognitive, tandis que les hommes ont plus recours à la Suppression expressive.

Contrairement à nos hypothèses, ni l'apathie, ni la fatigue ne sont corrélées aux stratégies de régulation émotionnelle.

Quatrième partie : Discussions et conclusions

Chapitre 10 : Interprétation des résultats

1. La personnalité des patients atteints de DM1

1.1. La dimension de personnalité N : le reflet de l'effet de « protection » des lésions cérébrales contre les émotions négatives dans la DM1

Le résultat le plus frappant de notre second article concerne la dimension de personnalité N. Cette dernière renvoie à la tendance à ressentir des émotions négatives telles que l'anxiété, la nervosité, la tristesse, etc. (John, 1990). La DM1 est une maladie aux atteintes multiples dont l'évolution est imprévisible. Elle induit notamment une limitation de la mobilité, du fait de l'atrophie progressive du muscle, ainsi qu'une fatigue excessive et une somnolence diurne. Ces symptômes sont présentés comme les plus handicapants au quotidien par les patients (Heatwole et al., 2012). Des difficultés émotionnelles et sociales importantes ainsi que des troubles cognitifs sont également présents. Leur manque de compliance aux soins (Kobayakawa, Tsuruya, & Kawamura, 2012 ; Meola & Sansone, 2007), est expliqué par certains patients par le sentiment d'impuissance qu'ils ressentent du fait de l'absence de traitement pharmacologique pour traiter leur maladie. Bien que leur prise en charge pluridisciplinaire annuelle permette de traiter certaines complications de la DM1, notamment cardiaques et kinésithérapeutiques, ils rapportent avoir le sentiment que ces rendez-vous ne permettent que d'observer la progression de la maladie sans apporter de solutions satisfaisantes. Tous ces éléments laissent présager des scores élevés à la dimension N dans cette population. Pourtant, les scores des patients sont similaires à ceux de la population générale dans notre étude et dans la littérature (Bertrand et al., 2014 ; Laberge et al., 2013).

Bien qu'à première vue surprenant, ce résultat peut s'expliquer et apporter des éléments de compréhension au vu de l'hétérogénéité de la prévalence de troubles dépressifs dans la DM1 rapportée dans la littérature (Minier et al., 2018). Des critiques quant à l'adéquation des outils utilisés pour mesurer la dépression et les superpositions entre l'apathie et l'hypersomnolence, inhérentes à la maladie, et les symptômes dépressifs ont d'ailleurs été formulées (Gallais et al., 2015 ; Winblad et al., 2010). L'absence de scores élevés à la dimension N est antinomique avec l'humeur dépressive et appuie ces critiques. Par ailleurs, Bungener et al. (1998) avaient déjà avancé l'hypothèse d'un effet protecteur de l'émoussement affectif vis-à-vis des émotions négatives. En effet, dans leur étude, les patients souffrant d'un déficit émotionnel n'étaient ni déprimés, ni anxieux. De plus, dans l'étude de

Winblad et al. (2010), les patients présentant des lésions au niveau de la substance blanche, sont également ceux qui obtiennent les plus bas taux d'humeur dépressive. Les auteurs concluaient que le déficit de conscience des troubles (ou anosognosie) résultant de ces lésions expliquerait les faibles taux de dépression dans la population DM1. Par ailleurs, Baldanzi et al. (2016) font le lien entre ce déficit et le manque de compliance aux soins observé chez les patients. Les bas scores de N dans notre échantillon peuvent également être le reflet d'un déficit de conscience des troubles dans la DM1.

Enfin, l'absence de score élevé à la dimension N chez les patients atteints de DM1 pourrait expliquer le fait que, dans la littérature, de nombreux traits de troubles de la personnalité sont trouvés dans cette population sans pour autant que les critères suffisants soient réunis pour que des diagnostics puissent être posés. En effet, les résultats de Fruyt et al. (2008) montrent que l'association d'un score élevé à la dimension N et d'un score bas à la dimension A serait en lien avec tous les troubles de la personnalité, à l'exception de la personnalité dépendante (voir [annexe 2](#)).

1.2. Les autres dimensions de la personnalité : un profil émoussé chez les hommes atteints de DM1

Concernant les autres dimensions de la personnalité, les hommes atteints de DM1 inclus dans notre étude présentent un profil de personnalité particulier en comparaison aux hommes de la population générale, avec un émoussement de tous les traits de personnalité (à l'exception de la dimension N). Les femmes atteintes de DM1, quant à elles, n'obtiennent des scores plus bas, en comparaison à ceux des femmes de la population générale, qu'à la dimension de personnalité C. Elles auraient ainsi plus de difficulté à s'organiser, à suivre des règles et à retarder une récompense pour atteindre un but, en comparaison aux femmes de la population générale. Nos résultats diffèrent donc de ceux trouvés dans les deux études canadiennes dont les participants présentaient globalement un profil de personnalité dans la norme (Bertrand et al., 2014 ; Laberge et al., 2013), à l'exception de 27 % de l'échantillon de Bertrand et al. (2014) qui obtenait à la fois des scores élevés à la dimension N et des scores bas à la dimension A. Les particularités de personnalité observées dans notre échantillon pourraient être expliquées par les symptômes inhérents à la phénotypie de la DM1. En effet, Bertrand et al. (2014) ont montré que les patients atteints de la forme classique de la DM1 obtiennent des scores plus bas aux dimensions O et C en comparaison à ceux atteints d'une forme cliniquement plus légère de la maladie. Toutefois, nous manquons d'informations pour

statuer sur les phénotypes présents dans notre échantillon et ne pouvons donc pas vérifier cette hypothèse.

Concernant les dimensions E et A, nous avons émis l'hypothèse que l'apathie et la fatigue excessive, fréquentes dans cette maladie (Gallais et al., 2015 ; Kalkman et al., 2005), induiraient une difficulté à être dans la recherche de contacts sociaux, à s'affirmer dans des situations sociales (dimension E), ainsi qu'à s'investir dans les relations (dimension A). Nous pensions également que ces deux symptômes impacteraient négativement la tendance à rechercher des récompenses et des sensations (dimension E). D'ailleurs, Gallais et al. (2015) postulaient dans leur étude que le déficit de cognition orienté vers un but pourrait expliquer le manque d'implication ainsi que la diminution de l'importance que les patients accordent aux relations sociales, aux loisirs, etc. De plus, dans l'étude de van Heugten et al. (2018), l'apathie ressort effectivement comme un facteur de risque d'une participation sociale réduite dans la population DM1. Cependant, nous ne trouvons aucune association entre apathie et fatigue d'une part et les dimensions E et A de la personnalité d'autre part. Par contre, le déficit émotionnel ressort comme un prédicteur négatif de ces deux dimensions pro-sociales. Sans surprise, les difficultés des patients atteints de DM1 à ressentir et à exprimer leurs émotions constituent un obstacle au bon déroulement de leurs relations interpersonnelles et contribuent ainsi certainement à l'isolement social dont ils font l'expérience (Gagnon et al., 2007). De plus, les dimensions E et A font écho à la tendance au recours aux ressources et aux contacts sociaux, ainsi qu'au système de *care-giving* (en lien avec la formation des relations interpersonnelles et leur investissement). Dans notre échantillon, ces deux dimensions sont corrélées positivement avec la stratégie de *coping* Soutien social ($r = 0,25$; $p < 0,05$ pour la dimension E et $r = 0,33$; $p < 0,01$ pour la dimension A ; matrice de corrélation disponible en annexe 6). Le déficit de reconnaissance des émotions observé dans la DM1 (Kobayakawa et al., 2010 ; Takeda et al., 2009 ; Winblad et al., 2006) contribuant également aux difficultés sociales des patients, il serait intéressant d'évaluer l'association de celui-ci avec les dimensions pro-sociales de la personnalité. Enfin, ces bas scores aux dimensions E et A peuvent être mis en lien avec la variété des traits issus de différents troubles de la personnalité qui est observée dans la DM1, leurs points communs étant la dimension anxieuse de ces troubles et un évitement social important (Minier et al., 2018).

En ce qui concerne les dimensions C et O, nous avons émis l'hypothèse que l'apathie et la fatigue excessive constitueraient un obstacle à l'organisation, à la planification et à l'inhibition d'un comportement pour un but ultérieur (dimension C) chez les patients atteints de DM1. Nous pensions également que ces symptômes auraient un impact sur leur ouverture,

leur curiosité et leur intérêt pour la nouveauté (dimension O). Nos résultats montrent en effet une influence négative de l'apathie sur la dimension de personnalité C, mais pas d'influence de la fatigue. L'apathie apparaît donc comme un réel obstacle aux capacités d'organisation et de planification des patients. Concernant la dimension O, ni l'apathie, ni la fatigue n'ont d'influence sur celle-ci dans notre échantillon. Par contre, le déficit émotionnel est un prédicteur négatif de cette dimension et contribue ainsi à la pauvreté de la vie émotionnelle que suggèrent les bas scores de O. Concernant les autres troubles typiques de la DM1, les troubles cognitifs (notamment les troubles dysexécutifs) inhérents aux atteintes du SNC (Angeard-Durand, Héron, Gargiulo, & Eymard, 2004 ; Okkersen et al., 2017), pourraient-ils également diminuer les scores obtenus aux dimensions C et O de la personnalité ?

1.3. Les différences de personnalité liées au genre dans la population DM1

Les différences de personnalité liées au genre dans le groupe de patients ont été explorées : les femmes obtiennent des scores supérieurs pour les dimensions E et N. Des scores similaires sont trouvés pour les autres traits de personnalité. Ainsi, dans la population DM1, les femmes seraient plus en recherche de contacts sociaux, de récompenses et de sensations (dimension E) et auraient également tendance à ressentir plus d'émotions négatives (dimension N) que les hommes. Dans notre échantillon, les hommes présentent en effet un déficit émotionnel plus important que les femmes, qui émousse probablement leur ressenti des émotions négatives. Dans la population générale, les femmes obtiennent des scores supérieurs pour toutes les dimensions, à l'exception de O, pour laquelle les femmes et les hommes présentent des scores similaires (Schmitt et al., 2008). Ainsi, les différences de scores obtenus aux dimensions E et N, en faveur des femmes, dans notre échantillon de patients sont également observées dans la population générale. Par contre, nous ne retrouvons pas les différences ordinairement observées entre les genres pour les dimensions relatives à la confiance, l'empathie et l'investissement dans des relations interpersonnelles (dimension A), ainsi qu'à la capacité d'organisation et d'auto-régulation (dimension C). Les particularités des différences entre les hommes et les femmes dans la population DM1 posent la question du rôle des symptômes propres à la maladie dans le développement des traits de personnalité. Dans notre échantillon, aucune différence n'est constatée pour l'importance de la répétition CTG, l'âge à l'apparition du premier symptôme (nous n'avons toutefois pas pu avoir accès à ces informations pour l'ensemble des participants), l'atteinte musculaire, le niveau de fatigue et le niveau d'apathie. Seul le déficit émotionnel est plus important chez les hommes. Ainsi,

l'absence de différence liée au genre dans la population DM1 pour la dimension C peut être en partie expliquée par les taux similaires d'apathie observés entre les genres dans notre échantillon. Par contre, pour la dimension A, le déficit émotionnel plus important chez les hommes aurait pu laisser présager des scores supérieurs chez les femmes. Ainsi au niveau des dimensions pro-sociales de la personnalité, le déficit émotionnel semble avoir plus d'impact sur la tendance à être sociable et à avoir recours aux ressources et contacts sociaux (dimension E) qu'à la tendance à la confiance et à l'investissement de la relation (dimension A). En effet, au vu de nos analyses statistiques, le déficit émotionnel explique bien une variance plus importante des scores de la dimension E, qu'il ne le fait pour la dimension A (respectivement, R^2 ajusté = 0,20 ; $\beta = -0,46$ et R^2 ajusté = 0,11 ; $\beta = -0,36$).

2. Le *coping* dans la DM1

2.1. Une large palette de stratégies de *coping* utilisée par les patients malgré leur manque de motivation

Le bon usage du *coping* dans la DM1 constitue un réel défi. En effet, comme cela a été très justement décrit par Gallais (2010), dans son travail de thèse de psychologie, les patients devraient idéalement alterner entre des stratégies centrées sur le problème pour traiter les symptômes qui peuvent l'être (voire mettre en place des prises en charge préventives) et des stratégies centrées sur l'émotion pour accepter cette maladie incurable et son imprévisibilité. Or, ces patients présentent un déficit de flexibilité mentale (Baldanzi et al., 2016 ; Okkersen et al., 2017) qui précisément est nécessaire à cette alternance de style de *coping* selon les situations rencontrées. De plus, l'anosognosie observée dans la DM1 participe au manque de compliance aux soins des patients (Baldanzi et al., 2016). Dans notre étude, la motivation réduite apparaît comme un obstacle supplémentaire. Notamment, elle semble gêner la planification et la recherche de solutions pour trouver la solution la plus adaptée à la situation à laquelle les patients font face (Résolution de problème). De même, le déficit motivationnel impacte négativement la capacité de remise en question (Evolution personnelle) et de prise de conscience de la responsabilité (Responsabilité) des patients. Ces premiers résultats témoignent d'une rigidité chez les patients atteints de DM1 et font écho aux troubles cognitifs inhérents à leur maladie ; notamment le syndrome dysexécutif et le manque de flexibilité mentale (Delaporte et al., 1996 ; Okkersen et al., 2017). Le déficit émotionnel impacte également la recherche de compromis par le dialogue (Diplomatie) et les efforts agressifs pour modifier la situation (Confrontation). Ces deux stratégies de *coping* renvoient aux interactions

sociales et font écho aux difficultés interpersonnelles et à l'isolement social des patients (Gagnon et al., 2007). Enfin, la motivation réduite rend difficile la mise en place d'efforts, par les patients, pour contrôler et pour moduler leurs sentiments et leurs actions (Auto-contrôle). Les patients atteints de DM1 présentent également un déficit de théorie de l'esprit (capacité à inférer des états mentaux à soi-même et à autrui) (Serra et al., 2016), ainsi que des difficultés de reconnaissance des émotions, qui découlent d'un déficit de cognition sociale (capacité à comprendre et à gérer les interactions sociales) (Kobayakawa, Tsuruya, Takeda, Suzuki, & Kawamura, 2010 ; Takeda, Kobayakawa, Suzuki, Tsuruya, & Kawamura, 2009 ; Winblad, Hellström, Lindberg, & Hansen, 2006). Ces symptômes participent certainement à la difficulté au recours à la stratégie de *coping* Auto-contrôle. L'apathie a également une influence négative sur l'utilisation des stratégies Auto-contrôle et Responsabilité. Par ailleurs, l'apathie impacte négativement la recherche d'une aide matérielle et/ou émotionnelle (Soutien social) chez les patients atteints de DM1. Ce résultat fait écho au lien entre le déficit de la cognition orientée vers un but inhérent à l'apathie et le manque d'implication des patients dans les relations sociales (Gallais et al., 2015).

Toutefois, lorsque les résultats des patients sont comparés à ceux d'un échantillon tout-venant, on constate qu'ils ont plus recours à l'ensemble des dix stratégies de *coping* mesurées dans cette étude pour faire face aux situations stressantes en lien avec leur maladie. Les études disponibles dans la littérature attestent d'une préférence de ces patients pour les stratégies centrées sur l'émotion, qu'ils emploient deux fois plus que celles centrées sur le problème (Ahlström & Sjöden, 1996 ; Nätterlund & Ahlström, 1999). Les auteurs invoquaient l'impuissance des patients à contrôler et à modifier les conséquences de leur maladie pour expliquer cette différence. Nos résultats semblent plutôt montrer que les patients atteints de DM1 ont recours à un large panel de stratégies diverses indifféremment de leur style. Ainsi, ils semblent avoir des ressources non négligeables pour faire face à leur maladie et à ses conséquences. Un travail sur les facteurs limitant le recours à ces stratégies (le déficit motivationnel et l'apathie) leur permettrait d'exploiter pleinement leurs ressources.

2.2. Les différences de *coping* liées au genre dans la population DM1 : un recours au soutien social plus important chez les femmes

Concernant les différences d'utilisation du *coping* liées au genre au sein de notre population, les femmes ont plus tendance à faire usage de la stratégie Soutien social en comparaison aux hommes. Le recours au soutien social dans le cadre d'une maladie évolutive telle que la DM1 est une ressource importante pour les patients ; elle permet de faire face à

leurs difficultés grandissantes (Timman et al., 2010). Ainsi, il pourrait être bénéfique pour les hommes atteints de DM1 de la développer davantage. Dans la population générale, les femmes utilisent également plus la stratégie Soutien social que ne le font les hommes. D'autres différences dans l'utilisation des stratégies de *coping* sont observées dans la population générale : les femmes ont plus recours à celles centrées sur l'émotion, tandis que les hommes préfèrent celles centrées sur le problème (Matud, 2004 ; Ptacek, Smith, & Dodge, 1994 ; Ptacek, Smith, & Zanas, 1992). Bien que notre outil ne distingue pas ces deux styles de *coping*, le fait qu'aucune disparité ne soit constatée entre les hommes et les femmes de notre échantillon pour les neuf autres stratégies va dans le sens d'une homogénéité dans l'utilisation du *coping* entre les deux genres. Plusieurs hypothèses sont développées dans la littérature pour expliquer les différences liées au genre dans le *coping*, nos résultats semblent aller dans le sens de celle postulant que c'est le type de situations rencontrées et le rôle de l'individu dans celles-ci qui déterminent le choix de la stratégie (Ptacek et al., 1992 ; Rosario, Shinn, Mørch, & Huckabee, 1988 ; Sigmon, Stanton, & Snyder, 1995). En effet, les hommes et les femmes dans le contexte de la DM1 ont recours aux mêmes stratégies (à l'exception de la stratégie Soutien social). De ce constat émerge l'idée que la maladie viendrait effacer les différences de genre habituellement observées. La différence d'emploi du Soutien social semble toutefois faire écho à l'hypothèse selon laquelle l'utilisation du *coping* est influencée par la socialisation (Almeida & Kessler, 1998 ; McDonough & Walters, 2001 ; Ptacek et al., 1992). Les femmes atteintes de DM1 répondraient ainsi à l'attente stéréotypée associée à leur genre selon laquelle les femmes devraient plus communiquer leurs sentiments et avoir recours à l'aide de leur entourage.

2.3. L'enjeu du recours au soutien social pour faire face aux difficultés induites par la DM1

Dans notre revue de littérature nous avons théorisé l'isolement social des patients à travers les aspects psychopathologiques de la DM1 (Minier et al., 2018). Au niveau de la personnalité, les divers traits issus de différents troubles de la personnalité observés dans la DM1 ont pour points communs une dimension anxieuse et un évitement social important (Minier et al., 2018). De plus, l'approche dimensionnelle de la personnalité, que nous avons utilisée dans ce travail de thèse, révèle des scores bas aux dimensions pro-sociales (dimensions E et A) dans notre échantillon. Ces dimensions sont en lien avec la recherche de contacts sociaux et avec l'investissement des relations. A ces particularités de personnalité viennent s'ajouter un déficit de cognition sociale qui induit notamment des difficultés de

reconnaissance des émotions faciales (spécifiquement la colère, le dégoût et la peur) (Kobayakawa, Tsuruya, Takeda, Suzuki, & Kawamura, 2010 ; Takeda, Kobayakawa, Suzuki, Tsuruya, & Kawamura, 2009 ; Winblad, Hellström, Lindberg, & Hansen, 2006), ainsi qu'un déficit de théorie de l'esprit (Serra et al., 2016). Les difficultés des patients atteints de DM1 à comprendre les indices sociaux non verbaux rendent difficile leur adaptation aux demandes sociales implicites (Winblad et al., 2006). De plus, leur manque d'expressivité due à la fois à l'atteinte des muscles de la face, dont l'atrophie rend impossible l'expression faciale des émotions, mais également à un émoussement affectif peut induire une incompréhension chez leurs interlocuteurs. Enfin, au niveau du *coping*, les stratégies qui impliquent l'aide d'autrui sont associées à une mauvaise qualité de vie chez ces patients (Ahlström & Sjöden, 1996). Tous ces éléments sont autant d'obstacles à leur bon fonctionnement social. Or, dans le cadre d'une maladie évolutive telle que la DM1, le recours au soutien social est particulièrement important au fur et à mesure que le handicap grandit et que l'aide de l'entourage et du corps médical devient de plus en plus nécessaire (Timman et al., 2010). Il apparaît donc pertinent de mettre en place des interventions psychologiques visant à aider les patients atteints de DM1 à surmonter ces difficultés et mieux interagir avec les autres, ainsi que de sensibiliser leur entourage proche à leurs difficultés de communication.

3. La régulation émotionnelle dans la DM1

3.1. La Réévaluation cognitive comme facteur de la recalibration et la Suppression expressive non nécessaire du fait des symptômes de la DM1

Concernant la régulation émotionnelle, notre échantillon présente des résultats similaires à ceux trouvés dans un échantillon tout-venant pour la stratégie Réévaluation cognitive. Ainsi, leur capacité à modeler l'évaluation qu'ils font d'une situation de manière à en affaiblir ou à en amplifier le caractère émotionnel ne semble pas impacté par la maladie et ses divers symptômes. Ce premier constat est encourageant compte tenu de la gravité et du caractère évolutif de la DM1. De plus, dans la population étudiante, la Réévaluation cognitive est associée à une attitude optimiste, aux émotions positives, à une meilleure estime de soi, ainsi qu'à une meilleure satisfaction par rapport à la vie (Gross & John, 2003). Il serait intéressant de vérifier la présence de ces associations dans la population DM1. Toutefois, ce constat va d'ores et déjà dans le sens des résultats de l'étude longitudinale sur la qualité de vie des patients atteints de DM1 de Peric et al. (2015) : la qualité de vie de leur échantillon ne

diminue pas alors que leur atteinte musculaire progresse. Plusieurs éléments sont avancés par les auteurs pour expliquer ce résultat surprenant et notamment l'effet de recalibration. Selon ce phénomène, les patients s'adapteraient à leur situation et ajusteraient leurs valeurs et attentes à cette dernière. Bien que cet effet soit controversé dans la littérature (Meola et al., 2003 ; Sansone et al., 2010), on peut supposer que la Réévaluation cognitive joue un rôle important dans ce processus. Concernant la seconde stratégie de régulation émotionnelle mesurée, les patients atteints de DM1 ont moins recours à la Suppression expressive en comparaison à un échantillon tout-venant. Nous proposons deux pistes d'interprétations pour expliquer ce résultat : la première relative aux atteintes musculaires et la seconde à l'émoussement affectif. Ces symptômes agiraient plus tôt dans le processus de régulation émotionnelle, avant la phase de Modulation de la réponse émotionnelle (qui comprend les efforts pour modifier l'expression physiologique, subjective et/ou comportementale de l'émotion). Par conséquent, la stratégie Suppression expressive n'aurait plus lieu d'être utilisée par les patients. Il serait intéressant, dans la population DM1, de décrire les autres familles de stratégies du Modèle Processuel de la Régulation émotionnelle (Gross, 1998, 2001). Notamment le Redéploiement attentionnel (efforts pour diriger son attention de manière à influencer les émotions ressenties) qui intervient lorsqu'il est impossible de modifier une situation (Gross & Thompson, 2007), puisque les patients atteints de DM1 ont effectivement peu de contrôle sur leur maladie et ses complications.

Les liens entre les deux stratégies de régulation émotionnelle mesurées dans cette étude d'une part et l'apathie et la fatigue d'autre part ont été évalués : aucune association n'est observée. Ainsi, ces symptômes ne semblent pas influencer directement l'utilisation des stratégies de Réévaluation cognitive et de Suppression expressive.

3.2. Des différences de régulation émotionnelle liées au genre dans la population DM1 similaires à celles observées dans la population générale

Nous nous sommes intéressés aux différences de régulation émotionnelle liées au genre dans la population DM1. Il ressort de notre étude que les hommes utilisent plus la stratégie Suppression expressive en comparaison aux femmes. Cette distinction est également observée dans l'échantillon d'étudiants de Gross et John (2003). Underwood et al. (1992) invoquent la socialisation pour expliquer cette divergence : il est attendu des hommes qu'ils inhibent leurs expressions émotionnelles. Dans notre échantillon, les femmes atteintes de DM1 utilisent quant à elles plus la stratégie Réévaluation cognitive en comparaison aux hommes. Dans

l'étude de Gross et John (2003), aucune différence n'est constatée entre les deux genres pour cette stratégie. Cependant, dans le groupe d'adultes âgés de Nolen-hoeksema et Aldao (2011), les femmes ont également plus recours à la Réévaluation cognitive, en comparaison aux hommes. L'âge moyen de notre échantillon ($\mu = 48,88$; e.t. = 11,15) est plus proche de celui de l'échantillon d'adultes âgés (65 à 75 ans) de Nolen-hoeksema et Aldao (2011) que de celui de Gross et John (2003) qui est constitué d'étudiants d'une vingtaine d'années. Ainsi, notre échantillon semble présenter des disparités liées au genre dans l'utilisation des stratégies de régulation émotionnelle similaires à celles observées dans la population générale.

4. Les liens entre la personnalité, le *coping* et la régulation émotionnelle dans la DM1

Dans la population générale, des liens entre personnalité et *coping* ont été établis : la personnalité interviendrait sur l'exposition aux situations stressantes, sur l'intensité de la réaction face à celles-ci, ainsi que sur le choix et l'efficacité des stratégies de *coping* employées (Bolger & Zuckerman, 1995 ; Connor-Smith & Flachsbart, 2007). Selon la méta-analyse de Connor-Smith et Flachsbart (2007), ce sont les dimensions E, C et N qui semblent être les plus déterminantes dans le choix des stratégies de *coping*. Comme précédemment évoqué, nous nous attendions à ce que les patients atteints de DM1 présentent des scores de N élevés du fait de la gravité et de l'évolution imprévisible de leur maladie, ainsi que du manque de traitement disponible. Or, des scores élevés de N ont, dans la population générale, une influence sur l'évaluation faite des situations qui sont jugées plus stressantes, ainsi que sur l'intensité des réponses physiologiques et émotionnelles (Connor-Smith & Flachsbart, 2007). Nous nous attendions donc à ce que les patients atteints de DM1 soient plus sensibles à ces situations en termes d'évaluation de leur gravité et en termes d'intensité de leurs réactions face à celles-ci. Toutefois, dans notre étude, les patients obtiennent des scores similaires à ceux de notre échantillon contrôle pour la dimension N. Ce résultat nous laisse penser que les patients atteints de DM1 pourraient ne pas être aussi sensibles aux situations stressantes que ce que nous présagions. Cela va dans le sens de l'anosognosie observée dans cette population (Baldanzi et al., 2016), ainsi que dans le sens de l'hypothèse de la fonction protectrice de l'émoussement affectif contre les émotions négatives dans la DM1 (Bungener et al., 1998 ; Winblad et al., 2010). La stratégie de régulation émotionnelle Réévaluation cognitive pourrait également contribuer à une évaluation plus positive des situations. Par ailleurs, dans notre étude, les patients obtiennent des scores plus faibles que l'échantillon contrôle pour la

dimension C de la personnalité. Il est donc possible que notre groupe de patients développe peu de comportements visant à éviter d'être confronté à des situations stressantes comme cela est montré dans la population générale. Il est également probable que les troubles dysexécutifs contribuent à cette difficulté. Il ressort de la méta-analyse de Connor-Smith et Flachsbart (2007), que des scores élevés à la dimension E favorisent l'utilisation de la stratégie de *coping* Soutien social. Dans notre échantillon, les femmes obtiennent des scores supérieurs aux hommes à cette dimension, ce qui peut en partie expliquer qu'elles aient également plus recours à la stratégie Soutien social que les hommes. Or, dans la population générale cette dimension est associée à une évaluation plus positive des situations et à une meilleure mobilisation des stratégies pour faire face aux stressors (Connor-Smith & Flachsbart, 2007). Cela fait écho au fait que les femmes atteintes de DM1 font plus usage de la stratégie de régulation émotionnelle Réévaluation cognitive que les hommes. Cette stratégie étant positivement corrélée à la dimension de la personnalité E dans la population générale (Gross & John, 2003) et dans notre échantillon ($r = 0,25$; $p < 0,05$; matrice de corrélations disponible en annexe 6).

Enfin, Vollrath (2001) décrit plusieurs mécanismes qui lient la personnalité au *coping*, et notamment des scores faibles à la dimension A engendreraient des comportements hostiles, provocateurs et agressifs qui favoriseraient les conflits interpersonnels. Ainsi, les faibles scores à la dimension A observés dans notre échantillon apportent une explication supplémentaire aux difficultés interpersonnelles des patients atteints de DM1. Elle est d'ailleurs corrélée positivement avec la stratégie Soutien social dans notre étude ($r = 0,33$; $p < 0,01$). En plus de ce trait de personnalité, les atteintes musculaires et du SNC, qui génèrent des difficultés de reconnaissance et d'expression des émotions, de la fatigue, de l'apathie et des troubles dysexécutifs, contribuent à leur retrait social.

5. Les limites de cette recherche

Cette étude comporte plusieurs limites. La première réside dans la taille de notre échantillon ($n = 60$) qui, bien que suffisante pour repérer des effets importants, est sans doute trop restreinte pour saisir de plus petits effets statistiques. La DM1 est toutefois une maladie rare, ce qui peut expliquer ce nombre restreint. De plus, nous nous sommes limités aux patients habitant la région parisienne. Pour des études ultérieures il sera pertinent d'avoir recours à la base de données nationale DM-Scope pour réaliser une étude sur un échantillon plus conséquent et plus varié géographiquement.

Par ailleurs, nous n'avons pas pu déterminer les phénotypes de la DM1 présents dans notre échantillon. Cela a notamment rendu difficile la confrontation de nos résultats de personnalité à ceux de l'étude de Bertrand et al. (2014) qui ont défini deux sous-groupes dans leur échantillon : l'un incluant les patients atteints de la forme classique de l'adulte de la DM1 et l'autre ceux atteints d'une forme cliniquement atténuée. Cette classification reposait sur l'importance de la répétition CTG et l'âge à l'apparition des premiers symptômes. Cette limite renvoie au problème plus général de la définition d'une seule et unique classification des différents phénotypes de la DM1 dans la littérature. De Antonio et al. (2016) ont réalisé une étude sur une large cohorte, afin de répondre à ce problème, et proposent une classification en cinq formes définies par la distribution CTG.

Enfin, plusieurs autres limites de cette étude sont en lien avec les outils utilisés. Premièrement, aucune évaluation psychiatrique, autre que l'humeur dépressive, n'a été réalisée. Une évaluation de la psychopathologie générale aurait pu nous indiquer de potentielles comorbidités qui pourraient avoir un impact sur nos résultats. Par exemple, l'entretien standardisé diagnostique MINI-Entretien Neuropsychiatrique International (Sheehan et al., 1998 ; MINI 600 ; traduit par Lecrubier et al. 2009), qui permet d'évaluer les troubles les plus fréquents présentés dans le DSM IV-R (APA, 2000) et fait aujourd'hui consensus dans l'évaluation psychopathologique, aurait pu être administré. De même, nous n'avons pas mesuré la qualité de vie des patients inclus dans notre étude. Une telle mesure nous aurait permis d'évaluer l'association entre les stratégies de *coping* et de régulation émotionnelle employées par les patients et leur qualité de vie. Elle nous aurait également permis de vérifier notre hypothèse concernant l'influence de la stratégie de régulation émotionnelle Réévaluation cognitive sur l'effet de recalibration.

6. Les implications cliniques

Une évaluation non seulement des symptômes inhérents à la DM1, mais aussi des traits de personnalité, du *coping* et de la régulation émotionnelle pourrait participer à l'ajustement de la prise en charge aux besoins du patient. Le déficit motivationnel et l'apathie constituent notamment des obstacles non négligeables à la mise en place de stratégies pour faire face aux situations stressantes induites par la maladie. Ces symptômes contribuent plus largement à la prise d'initiative réduite des patients atteints de DM1 qui se reposent beaucoup sur leur entourage pour initier une activité. Le programme de Thérapie Comportementale et Cognitive (TCC) proposé par l'étude Optimistic (Okkersen et al., 2018 ; van Engelen et al., 2015)

comporte un module psychoéducatif à destination du patient et de ses proches aidants (le plus souvent c'est le conjoint qui est reçu en consultation, mais on pourrait imaginer une adaptation de ce programme pour l'élargir aux autres membres du système familial qui côtoient le patient quotidiennement). L'objectif de ce module est l'externalisation des symptômes inhérents à la DM1 ; puisque bien souvent les patients sont considérés comme « fainéants » par leurs proches qui ne différencient pas les symptômes de la personne. Les patients atteints de DM1 que j'ai rencontrés au cours de mon expérience clinique de psychologue insistent beaucoup sur l'incompréhension de leurs proches vis-à-vis de leur maladie et de ses répercussions, ainsi que sur leur isolement social plus largement, au sein de la société. Les patients évoquent principalement la fatigue, l'hypersomnolence et le « manque d'envie », qui les empêchent de travailler mais aussi de participer à des manifestations sociales, comme facteurs explicatifs de leur isolement. Le module de psychoéducation proposé par Optimistic (Okkersen et al., 2018 ; van Engelen et al., 2015) consiste en une explication des conséquences des atteintes du SNC qui induisent de la fatigue, de l'hypersomnolence et de l'apathie qui s'expriment par une faible prise d'initiative, un émoussement affectif et une perte d'intérêt chez le patient. Suite à cette phase de psychoéducation, la mise en place de stratégies concrètes pour aider le patient à entreprendre des activités est possible. Par exemple, il peut avoir recours à un agenda pour planifier ses activités et à des alarmes pour les lui rappeler. Une autre stratégie peut être de mettre en place des habitudes en prévoyant de faire une activité après quelque chose qu'il fait déjà tous les jours (par exemple, après s'être lavé les dents ou bien après avoir regardé le journal télévisé). Il est important pour lutter contre l'apathie de choisir des activités qui plaisent au patient. D'expérience, ce point peut se révéler particulièrement difficile lorsque ce dernier est très inactif et présente une perte d'intérêt marquée. Le recours à l'entretien motivationnel (Miller & Rollnick, 2012) pour développer la motivation du patient pourrait être bénéfique à ce stade. Enfin, ses proches peuvent contribuer à le rendre plus actif en participant aux activités (par exemple, en l'accompagnant faire une balade après le dîner) mais aussi en le renforçant positivement dans ses efforts et ses progressions. En parallèle, le programme de TCC d'Optimistic (Okkersen et al., 2018 ; van Engelen et al., 2015) inclut un module de régulation du rythme de veille et de sommeil, qui permet au patient de progressivement supprimer les siestes, ainsi qu'une reprise graduelle d'activité physique qui aide à renforcer l'activité, à réduire la fatigue et à restreindre les répercussions négatives des atteintes physiques liées à la maladie. Une augmentation lente et progressive de l'activité physique permet de renforcer le sentiment d'auto-contrôle du patient qui ne laisse ainsi plus la fatigue lui fixer des limites trop

importantes. Il faudra toutefois veiller à ce que le patient reste raisonnable et soit conscient de ses limites physiques.

Nous avons déjà souligné l'importance du soutien social pour faire face aux difficultés grandissantes des patients atteints de DM1. Il me semble important que les psychothérapeutes gardent à l'esprit que le patient masculin peut être synonyme d'une difficulté plus importante à avoir recours au soutien social pour faire face à la maladie et à ses conséquences. De plus, au niveau des traits de personnalité, il est possible qu'un bas score à la dimension A induise des comportements hostiles et agressifs (Vollrath, 2001) qui contribueraient à l'isolement social du patient. Par ailleurs, les réactions des personnes face à la maladie chronique peuvent être diverses, allant de la prise de distance à la polarisation des échanges sur les symptômes du patient. Les conséquences invisibles de la maladie, telles que la fatigue et l'apathie, peuvent être difficiles à comprendre par l'entourage qui peut considérer le patient comme « fainéant » ou « paresseux ». Les interactions se font alors moins fréquentes et/ou plus négatives. Le programme de TCC d'Optimistic (Okkersen et al., 2018 ; van Engelen et al., 2015) propose un module sur les interactions sociales. Une partie de celui-ci se centre sur le conjoint et propose un travail sur les attentes de chacun et sur leurs adéquations avec les capacités physiques du patient. Une redistribution des tâches peut ainsi être décidée. Ce module prévoit également un travail sur la demande d'aide afin de déterminer les actions pour lesquelles le patient a effectivement besoin d'aide et celles pour lesquelles cela n'est pas nécessaire, quand bien même il mettrait plus de temps à les réaliser. Une deuxième partie du module concerne les relations sociales avec le reste de l'entourage du patient. Des jeux de rôles spécifiques aux situations interpersonnelles qui lui posent problème (le conjoint peut aider à constituer la liste pour pallier à l'anosognosie si cela est nécessaire) peuvent l'aider à apprendre à moduler son attitude selon son interlocuteur et à demander de l'aide de manière assurée, polie, en parlant de soi et en utilisant des termes concrets.

Par ailleurs, un bas score à la dimension C pourrait être un indicateur d'une moindre mise en place de comportements pour éviter les situations stressantes (Gunthert, Cohen, & Armeli, 1999 ; Penley & Tomaka, 2002 ; Suls & Martin, 2005 ; Vollrath, 2001). Un travail sur les facteurs aidant à reconnaître et prévenir ces situations pourrait être mis en place. Concernant la régulation émotionnelle, l'utilisation de la stratégie Réévaluation cognitive aiderait sans doute les patients à être en mesure d'ajuster leurs valeurs et leurs attentes en prenant en compte les retentissements de leurs maladies. Graham, Simmons, Stuart et Rose (2015) défendent d'ailleurs l'application de la Thérapie d'Acceptation et d'Engagement (ACT) dans les maladies musculaires. L'efficacité de cette approche n'a pas encore été

étudiée dans la population DM1 mais a toutefois d'ores et déjà fait ses preuves auprès de patients atteints de scléroses en plaques (SEP), notamment en termes d'acceptation de la maladie (Nordin & Rorsman, 2012).

Au vu des résultats de l'étude Optimistic (Okkersen et al., 2018 ; van Engelen et al., 2015) et de ma propre expérience clinique des TCC auprès de patients atteints de DM1, je recommande aux psychothérapeutes qui les rencontrent d'avoir recours aux modules précédemment décrits, concernant la gestion des interactions sociales, la reprise progressive d'activité physique, ainsi que la baisse de la fatigue et de la somnolence diurne. Ces modules dont l'efficacité a été prouvée pourraient être proposés largement aux patients atteints de DM1, bien que l'anosognosie et le manque de compliance aux soins qui en découlent (Baldanzi et al., 2016) constituent des limites non négligeables à la prise en charge psychothérapeutique de ces patients. Ces limites sont d'autant plus importantes à considérer que les TCC nécessitent une implication conséquente du patient dans la thérapie puisque ce dernier devra notamment effectuer des tâches entre les séances. Même si le module de la TCC proposée par Optimistic (Okkersen et al., 2018 ; van Engelen et al., 2015) visant à lutter contre l'apathie n'apporte pas de résultat concluant pour le groupe entier de patients, ceux ayant bénéficié à la fois de la prise en charge TCC et de la prise en charge kinésithérapeutique présentaient, à 10 mois, des taux d'apathie significativement plus bas en comparaison à ceux qui n'avaient suivi que la TCC. Ce constat encourageant fait écho à l'étude de Gallais et al. (2019) qui a démontré l'efficacité d'un programme d'entraînement en force en termes de diminution de la fatigue, de la somnolence et de l'apathie. Il me semble donc important de combiner un suivi TCC et une prise en charge kinésithérapeutique dans le cadre des soins proposés aux patients atteints de DM1.

Par ailleurs, le programme de psychoéducation proposé aux patients et à leurs conjoints dans l'étude Optimistic (Okkersen et al., 2018 ; van Engelen et al., 2015) pourrait être adapté au système familial, voire au système élargi, des patients atteints de DM1 et permettre à la fois leur déstigmatisation mais aussi de soulager leurs conjoints qui auraient la possibilité d'y trouver d'autres appuis au sein de leur entourage.

Enfin, l'ACT offrirait une autre piste de prise en charge psychothérapeutique intéressante à explorer dans de futures études. En effet, ce type de prise en charge, dont l'efficacité a été démontrée auprès de patients atteints de SEP (Nordin & Rorsman, 2012), pourrait diminuer l'anosognosie des patients atteints de DM1. De plus, cette forme de psychothérapie pourrait aider les patients à lutter contre l'apathie. En effet, l'ACT vise

notamment à orienter les actes de la personne vers ce qui compte le plus pour elle, en lien avec ses valeurs les plus fortes.

Conclusion générale

Ce travail de thèse s'est inscrit dans un intérêt grandissant pour les aspects psychologiques de la DM1. Notre étude apporte des éléments nouveaux sur la personnalité, le *coping* et la régulation émotionnelle, ainsi que sur leurs relations avec deux symptômes typiques de la DM1 : la fatigue et l'apathie. La régulation émotionnelle n'avait encore jamais été étudiée dans cette population. Il ressort notamment de nos résultats que le déficit motivationnel et l'apathie, inhérents à la DM1, gênent la mise en place de stratégies pour faire face à la maladie. Malgré cela, les patients ont recours à une palette diversifiée de stratégies de *coping* et font ainsi preuve de ressources non négligeables.

Notre étude a par ailleurs permis de révéler l'importance du genre dans l'étude des caractéristiques psychologiques dans la DM1. En effet, les femmes atteintes de DM1 ne présentent pas de caractéristique de personnalité particulière par rapport aux femmes de l'échantillon normatif, à l'exception de la dimension C, qui est plus basse. Alors que les hommes atteints de DM1 ont des traits émoussés en comparaison à ceux issus de la population générale, à l'exception de N. De plus, au sein de la population DM1, les femmes obtiennent notamment des scores plus élevés à la dimension E qui est associée à la stratégie de *coping* Soutien social et à celle de régulation émotionnelle Réévaluation cognitive ; stratégies auxquelles elles ont plus recours que les hommes. Or, la stratégie Soutien social est particulièrement importante dans le cadre d'une maladie progressive telle que la DM1 et aurait comme effet, en aidant les patients à faire face aux situations stressantes induites par leur handicap grandissant, de préserver leur qualité de vie. La stratégie Réévaluation cognitive pourrait également participer à la préservation de la qualité de vie en contribuant au phénomène de recalibration qui permettrait aux patients d'ajuster leurs attentes et valeurs en fonction de leurs difficultés.

Le fait que les patients et les patientes obtiennent des scores similaires à ceux de la population générale à la dimension N (et ce malgré la gravité de leur maladie et de ses implications) reflète certainement ce phénomène de recalibration. L'émoussement affectif, qui découle des atteintes du SNC inhérentes à la DM1, peut également expliquer les faibles scores obtenus par les patients à la dimension N. L'effet protecteur de l'émoussement affectif contre les affects négatifs explique par ailleurs les faibles (voire l'absence) taux de dépression dans la DM1 rapportés dans certaines études.

En ce qui concerne la prise en charge actuelle des patients atteints de DM1, peu de place est donnée à la psychothérapie. Toutefois, cela pourrait évoluer suite à l'étude européenne Optimistic (Okkersen et al., 2018 ; van Engelen et al., 2015) qui a démontré les bénéfices que peuvent apporter les TCC à ces patients en termes de participation sociale, de gestion de la fatigue et de la somnolence diurne, ainsi qu'en termes de reprise d'activité physique. Le défi restant concerne la prise en charge de l'apathie. L'étude Optimistic apporte cependant une piste intéressante pour y répondre : l'association d'une psychothérapie TCC et d'une prise en charge kinésithérapique. De futures recherches pourraient développer et tester un tel programme pluridisciplinaire. De même, l'approche ACT constitue une piste à explorer dans la lutte contre l'anosognosie et l'apathie des patients atteints de DM1 dans de futures études. Nous espérons que nos résultats concernant la personnalité, le *coping* et la régulation émotionnelle permettront de développer des prises en charge psychothérapeutiques adaptées à ces patients qui leur permettront de mieux faire face à leurs difficultés.

Bibliographie

- AFM-Téléthon. (2018). Liste des maladies neuromusculaires. Retrieved May 29, 2018, from <https://www.afm-telethon.fr/maladies-neuromusculaires-6676>
- Ahlström, G., & Sjöden, P. O. (1996). Coping with illness-related problems and quality of life in adult individuals with muscular dystrophy. *Journal of Psychosomatic Research*, *41*(4), 365–376.
- Allen, B. P., & Potkay, C. R. (1981). On the arbitrary distinction between states and traits. *Journal of Personality and Social Psychology*, *41*(5), 916–928. <https://doi.org/10.1037/0022-3514.41.5.916>
- Allport, F. H., & Allport, G. W. (1921). Personality Traits: Their Classification and Measurement. *Journal of Abnormal Psychology and Social Psychology*, *16*(1), 6–40. <https://doi.org/10.1037/h0069790>
- Allport, G. W. (1937). *Personality: A psychological interpretation* (Holt). New York.
- Allport, G. W., & Odbert, H. S. (1936). Trait-names: A psycho-lexical study. *Psychological Monographs*, *47*, 47–211. <https://doi.org/10.1037/h0093360>
- Almeida, D. M., & Kessler, R. C. (1998). Everyday Stressors and Gender Differences in Daily Distress. *Journal of Personality and Social Psychology*, *75*(3), 670–680. <https://doi.org/10.1037/0022-3514.75.3.670>
- Ambrosini, P. J., & Nurnberg, G. H. (1979). Psychopathology: A primary feature of myotonic dystrophy. *Psychosomatics*, *20*(6), 393–399.
- Angeard-Durand, N., Héron, D., Gargiulo, M., & Eymard, B. (2004). Dystrophie myotonique de Steinert: Approche génétique et cognitive. *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence*, *52*(3), 175–180. <https://doi.org/10.1016/j.neurenf.2004.02.003>
- Antonini, G., Soscia, F., Giubilei, F., De Carolis, A., Gragnani, F., Morino, S., ... Tatarelli, R. (2006). Health-related quality of life in myotonic dystrophy type 1 and its relationship with cognitive and emotional functioning. *Journal of Rehabilitation Medicine*, *38*(3), 181–185. <https://doi.org/10.1080/16501970500477967>
- Antonio, M. De, Dogan, C., Hamroun, D., Mati, M., Zerrouki, S., Eymard, B., ... Netword, F. M. D. C. (2016). Unravelling the myotonic dystrophy type 1 clinical spectrum: A systematic registry-based study with implications for disease classification. *Revue Neurologique*, *XXX*(XXX), 1–9. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2016.08.003>

- Antonioni, D. (1998). Relationship between the big five personality factors and conflict management styles. *International Journal of Conflict Management*, 9(4), 336–355.
- Baldanzi, S., Bevilacqua, F., Lorio, R., Volpi, L., Simoncini, C., Petrucci, A., ... Siciliano, G. (2016). Disease awareness in myotonic dystrophy type 1: an observational cross-sectional study. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 11(34), 1–11. <https://doi.org/10.1186/s13023-016-0417-z>
- Banyard, V. L., & Graham-Bermann, S. A. (1993). Can Women Cope? A Gender Analysis of Theories of Coping with Stress. *Psychology of Women Quarterly*, 17, 303–318. <https://doi.org/10.1111/j.1471-6402.1993.tb00489.x>
- Beck, A. T., Steer, R. A., & Garbin, M. G. (1988). Psychometric Properties of the Beck Depression Inventory: Twenty-five years of evaluation. *Clinical Psychology Review*, 8, 77–100.
- Ben-Zur, H., & Zeidner, M. (1996). Gender differences in coping reactions under community crisis and daily routine conditions. *Personality and Individual Differences*, 20(3), 331–340. [https://doi.org/10.1016/0191-8869\(95\)00173-5](https://doi.org/10.1016/0191-8869(95)00173-5)
- Bertrand, J. A., Jean, S., Laberge, L., Gagnon, C., Mathieu, J., Gagnon, J. F., & Richer, L. (2014). Psychological characteristics of patients with myotonic dystrophy type 1. *Acta Neurologica Scandinavica*, 132(1), 49–58. <https://doi.org/10.1111/ane.12356>
- Beurskens, A. J. H. M., Bültmann, U., Kant, I., Vercoulen, J. H. M. M., Bleijenberg, G., & Swaen, G. M. H. (2000). Fatigue among working people: validity of a questionnaire measure. *Occupational and Environmental Medicine*, 57, 353–357.
- Billings, A. G., & Moos, R. H. (1981). The role of coping responses and social resources in attenuating the stress of life events. *Journal of Behavioral Medicine*, 4, 139–157.
- Blanchard-Fields, F. (2007). Everyday problem solving and emotion: An Adult Developmental Perspective. *Current Directions in Psychological Science*, 16(1), 26–32. <https://doi.org/10.1111/j.1467-8721.2007.00469.x>
- Bolger, N., & Zuckerman, A. (1995). A Framework for Studying Personality in the Stress Process. *Journal of Personality and Social Psychology*, 69(5), 890–902. <https://doi.org/10.1037/0022-3514.69.5.890>
- Borgatta, E. F. (1964). The structure of personality characteristics. *Behavioral Science*, 9, 8–17. <https://doi.org/10.1007/BF01358190>
- Bouhour, F., Bost, M., & Vial, C. (2007). Maladie de Steinert. *Presse Medicale*, 36(6), 965–971. <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2007.01.002>

- Bruchon-Schweitzer, M., & Boujut, E. (2014). *Psychologie de la santé (2ème ed.)* (Dunod). Paris.
- Brumback, R. A. (1987). Disturbed Personality and Psychosocial Adjustment Intellectual/Cognitive Function and Underlying Affective Disorder (Depression). *Psychological Reports, 60*, 783–796.
- Bungener, C., Jouvent, R., & Delaporte, C. (1998). Psychopathological and emotional deficits in myotonic dystrophy. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry, 65*(3), 353–356. <https://doi.org/10.1136/jnnp.65.3.353>
- Butler, E. A., Egloff, B., Wilhelm, F. H., Smith, N. C., Erickson, E. A., & Gross, J. J. (2003). The Social Consequences of Expressive Suppression. *Emotion, 3*(1), 48–67. <https://doi.org/10.1037/1528-3542.3.1.48>
- Carver, C. S., Scheier, M. F., & Weintraub, J. K. (1989). Assessing Coping Strategies : A Theoretically Based Approach. *Journal of Personality and Social Psychology, 56*(2), 267–283.
- Cattell, R. B. (1947). Confirmation and Clarification of Primary Personality Factors. *Psychometrika, 12*(3), 197–220.
- Cattell, R. B., Eber, H. W., & Tatsuoka, M. M. (1970). *Handbook for the Sixteen Personality Factor Questionnaire (16PF)* (IPAT). Champaign.
- Cheng, C. (2001). Assessing Coping Flexibility in Real-Life and Laboratory Settings : A Multimethod Approach. *Journal of Personality and Social Psychology, 80*(5), 814–833. <https://doi.org/10.1037//0022-3514.80.5.814>
- Christophe, V., Antoine, P., Leroy, T., & Delelis, G. (2008). Evaluation de deux stratégies de régulation émotionnelle : la suppression expressive et la réévaluation cognitive. *Revue Europeene de Psychologie Appliquee, 59*, 59–67. <https://doi.org/10.1016/j.erap.2008.07.001>
- Cicchetti, D., Ackerman, B. P., & Izard, C. E. (1995). Emotions and emotion regulation in developmental psychopathology. *Development and Psychopathology, 7*, 1–10.
- Cloninger, C. R., Svrakic, D. M., & Przybeck, T. R. (1993). A Psychobiological Model of Temperament and Character. *Archives of General Psychiatry, 50*(12), 975. <https://doi.org/10.1001/archpsyc.1993.01820240059008>
- Cohen, S., & Wills, T. A. (1985). Stress, Social Support, and the Buffering Hypothesis. *Psychological Bulletin, 98*(2), 310–357.

- Colombo, G., Perini, G. I., Miotti, M. V., Armani, M., & Angelini, C. (1992). Cognitive and psychiatric evaluation of 40 patients with myotonic dystrophy. *The Italian Journal of Neurological Sciences*, *13*(1), 53–58. <https://doi.org/10.1007/BF02222889>
- Compas, B. E., Jaser, S. S., Dunbar, J. P., Watson, K. H., Bettis, A. H., Gruhn, M. A., & Williams, E. K. (2014). Coping and Emotion Regulation from Childhood to Early Adulthood: Points of Convergence and Divergence. *Australian Journal of Psychology*, *66*(2), 71–81. <https://doi.org/10.1111/ajpy.12043>.Coping
- Connor-Smith, J. K., & Flachsbart, C. (2007). Relations between personality and coping: a meta-analysis. *Journal of Personality and Social Psychology*, *93*(6), 1080–1107. <https://doi.org/10.1037/0022-3514.93.6.1080>
- Costa, P.T., & McCrae, R. R. (1992). *Revised NEO Personality Inventory (NEO-PI-R) and NEO Five-Factor Inventory (NEO-FFI) professional manual* (Psychologi). Odessa.
- Costa, P T, Terracciano, A., & McCrae, R. R. (2001). Gender differences in personality traits across cultures: robust and surprising findings. *Journal of Personality and Social Psychology*, *81*(2), 322–331. <https://doi.org/10.1037/0022-3514.81.2.322>
- Costa, Paul T., & McCrae, R. R. (1985). *The NEO Personality Inventory manual* (Psychologi). Odessa.
- Cottraux, J. (2004). *Les thérapies comportementales et cognitives*. Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson.
- Cup, E. H., Kinébanian, A., Satink, T., Pieterse, A. J., Hendricks, H. T., Oostendorp, R. A., ... van Engelen, B. G. (2011). Living with myotonic dystrophy; what can be learned from couples? a qualitative study. *BMC Neurology*, *11*(1), 86. <https://doi.org/10.1186/1471-2377-11-86>
- Delaporte, C., Bungerer, C., Picq, C., & Lauriot-prévost, M. (1996). Fonctions cognitives, affects et personnalité chez des patients atteints de dystrophie myotonique. *Perspectives Psychiatriques*, *35*(4), 21–26. Retrieved from <http://cat.inist.fr/?aModele=afficheN&cpsid=2484330>
- Delelis, G., Christophe, V., Berjot, S., & Desombre, C. (2011). Stratégies de régulation émotionnelle et de coping : quels liens ? *Bulletin de Psychologie*, *64*(5), 471–479. <https://doi.org/10.3917/bupsy.515.0471>
- DeLongis, A., & Holtzman, S. (2005). Coping in context: The role of stress, social support, and personality in coping. *Journal of Personality*, *73*(6), 1633–1656. <https://doi.org/10.1111/j.1467-6494.2005.00361.x>

- Derogatis, L. R. (1977). *Symptom checklist-90 R: administration, scoring, and procedures manual* (John Hopki). Baltimore.
- Digman, J. M., & Takemoto-Chogk, N. E. (1981). Factors in the natural language of personality: Re-analysis, comparison, and interpretation of six major studies. *Multivariate Behavioral Research*, *16*(2), 149–170. https://doi.org/10.1207/s15327906mbr1602_2
- Duval, C., Piolino, P., Bejanin, A., Laisney, M., Eustache, F., & Desgranges, B. (2011). La théorie de l'esprit: aspects conceptuels, évaluation et effets de l'âge. *Revue de Neuropsychologie*, *3*, 41–51. <https://doi.org/10.3917/rne.031.0041>
- Duveneck, M. J., Portwood, M. M., Wicks, J. J., & Lieberman, J. S. (1986). Depression in myotonic muscular dystrophy. *Archives of Physical Medicine & Rehabilitation*, *67*, 875–877. [https://doi.org/0003-9993\(86\)90032-8](https://doi.org/0003-9993(86)90032-8) [pii]
- Endler, N. S., Parker, J. D. A., & Summerfeldt, L. J. (1998). Coping with health problems: Developing a reliable and valid multidimensional measure. *Psychological Assessment*, *10*(3), 195–205. <https://doi.org/10.1037/1040-3590.10.3.195>
- Eysenck, H. J., & Eysenck, S. B. G. (1975). *Manual of the Eysenck Personality Questionnaire*. London: Hodder and Stoughton.
- Fédération Française de Neurologie. (2018). Maladies neuromusculaires. Retrieved May 29, 2018, from <http://www.ffn-neurologie.fr/grand-public/maladies/maladies-neuromusculaires>
- Fiske, D. W. (1949). Consistency of the factorial structures of personality ratings from different sources. *Journal of Abnormal and Social Psychology*, *44*, 329–344. <https://doi.org/10.1037/h0057198>
- Folkman, S., & Lazarus, R. S. (1980). An analysis of coping in a middle-aged community sample. *Journal of Health and Social Behavior*, *21*, 219–239.
- Folkman, S., & Lazarus, R. S. (1988). Coping as a Mediator of Emotion. *Journal of Personality and Social Psychology*, *54*(3), 466–475.
- Folkman, S., Lazarus, R. S., Dunkel-schetter, C., DeLongis, A., & Gruen, R. J. (1986). Dynamics of a Stressful Encounter: Cognitive Appraisal , Coping , and Encounter Outcomes. *Journal of Personality and Social Psychology*, *50*(5), 992–1003.
- Folstein, M. F., Folstein, S. E., & McHugh, P. R. (1975). Mini-mental state. A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *Journal of Psychiatric Research*, *12*, 189–198.

- de Fruyt, F., de Clercq, B., Miller, J. D., Rolland, J., & Lynam, D. R. (2008). Une approche des troubles de la personnalité par le modèle à cinq facteurs. *Annales Médico-Psychologiques*, *166*, 411–417. <https://doi.org/10.1016/j.amp.2007.04.006>
- Fujino, H., Shingaki, H., Suwazono, S., Ueda, Y., Wada, O., Nakayama, T., ... Matsumura, T. (2017). Cognitive impairment and quality of life in patients with Myotonic Dystrophy type 1. *Muscle & Nerve*, *000*, 000–000. <https://doi.org/10.1002/mus.26022>
- Gagnon, C., Noreau, L., Moxley, R. T., Laberge, L., Jean, S., Richer, L., ... Mathieu, J. (2007). Towards an integrative approach to the management of myotonic dystrophy type 1. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, *78*(8), 800–806. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2006.107185>
- Gallais, B. (2010). *Impact des facteurs génétiques, fonctionnels, psychopathologiques et neuropsychologiques dans l'adaptation à la dystrophie myotonique de steinert*. Université Paris 8 - Vincennes-Saint-Denis.
- Gallais, B., Gargiulo, M., Montreuil, M., & Eymard, B. (2013). La fatigue dans la dystrophie myotonique de Steinert : Revue de la littérature et voies de recherche. *Annales Médico-Psychologiques*, *171*(2), 83–88. <https://doi.org/10.1016/j.amp.2011.02.017>
- Gallais, B., Gagnon, C., Côté, I., Forgues, G., & Laberge, L. (2018). Reliability of the Apathy Evaluation Scale in Myotonic Dystrophy Type 1. *Journal of Neuromuscular Diseases*. <https://doi.org/10.3233/JND-170274>
- Gallais, B., Hébert, L. J., Gagnon, C., Roussel, M.-P., & Duchesne, E. (2019). The effects of a 12-week strength-training program on fatigue, sleepiness, and apathy in men with Myotonic Dystrophy Type 1. In *12th International Myotonic Dystrophy Consortium Meeting (IDMC-12)*.
- Gallais, B., Montreuil, M., Gargiulo, M., Eymard, B., Gagnon, C., & Laberge, L. (2015). Prevalence and correlates of apathy in myotonic dystrophy type 1. *BMC Neurology*, *15*, 148–156. <https://doi.org/10.1186/s12883-015-0401-6>
- Goldberg, L. R. (1981). Language and individual differences: the search for universals in personality lexicons. In L. Wheeler (Ed.), *Review of personality and social psychology*, Vol 2 (SAGE, pp. 141–165). Beverly Hills, CA.
- Gough, H. G., & Heilbrun, A. B. (1983). *The Adjective Check List manual* (Consulting). Palo Alto.
- Graham, C. D., Kemp, S., Radakovic, R., & Kapur, N. (2018). Clinical Neuropsychology in the Management of Myotonic Dystrophy. *Muscle & Nerve*, *57*, 701–704. <https://doi.org/10.1002/mus.26085>

- Graham, C. D., Simmons, Z., Stuart, S. R., & Rose, M. R. (2015). The Potential of Psychological Interventions to Improve Quality of Life and Mood in Muscular Disorders. *Muscle & Nerve*, 52, 131–136. <https://doi.org/10.1002/mus.24487>
- Graziani, P., Rusinek, D., Servant, D., Hautekeete-Sence, D., & Hautekeete, M. (1998). Validation française du questionnaire de coping "Ways of Coping Check-list-Revised (WCC-R) et analyse des événements stressants du quotidien. *Journal de Thérapie Comportementale et Cognitive*, 8(3), 100–112.
- Graziano, W. G., Jensen-campbell, L. A., & Hair, E. C. (1996). Perceiving Interpersonal Conflict and Reacting to It: The Case for Agreeableness. *Journal of Personality and Social Psychology*, 70(4), 820–835.
- Gross, J.J., Richards, J. M., & John, O. P. (2006). Emotion regulation in everyday life. In J. D. K. Snyder, A. Simpson, & J. N. Hughes (Eds.), *Emotion Regulation in Couple and Families: Pathways to Dysfunction and Health* (American P, pp. 13–35). Washington, DC.
- Gross, James J. (1998). Antecedent- and Response-Focused Emotion Regulation : Divergent Consequences for Experience, Expression, and Physiology. *Journal of Personality and Social Psychology*, 74(1), 224–237.
- Gross, James J., & Levenson, R. W. (1993). Emotional Suppression: Physiology, Self-Report, and Expressive Behavior. *Journal of Personality and Social Psychology*, 64(6), 970–986. <https://doi.org/10.1037/0022-3514.64.6.970>
- Gross, James J. (1998). The Emerging Field of Emotion Regulation: An Integrative Review. *Review of General Psychology*, 2(3), 271–299.
- Gross, James J. (2001). Emotion Regulation in Adulthood: Timing is Everything. *Current Directions in Psychological Science*, 10(6), 214–219.
- Gross, James J. (2002). Emotion regulation: Affective, cognitive, and social consequences. *Psychophysiology*, 39, 281–291.
- Gross, James J, & John, O. P. (2003). Individual Differences in Two Emotion Regulation Processes: Implications for Affect, Relationships, and Well-Being. *Journal of Personality and Social Psychology*, 85(2), 348–362. <https://doi.org/10.1037/0022-3514.85.2.348>
- Gross, James J, & Thompson, R. A. (2007). Emotion Regulation Conceptual Foundations. In *Handbook of Emotion Regulation* (pp. 3–24).
- Gunther, K., Cohen, L. H., & Armeli, S. (1999). The role of neuroticism in daily stress and coping. *Journal of Personality and Social Psychology*, 77(5), 1087–1100.

- Harper, P. S., Van Engelen, B. G. M., Eymard, B., Wilcox, D. E. (2004). Myotonic dystrophy: present management, future therapy (2004). *Human Genetics*, 115(2). <https://doi.org/10.1007/s00439-004-1132-8>
- Headey, B., & Wearing, A. (1989). Personality, Life Events, and Subjective Well-Being: Toward a Dynamic Equilibrium Model. *Journal of Personality and Social Psychology*, 57(4), 731–739.
- Heatwole, C., Bode, R., Johnson, N., Quinn, C., Martens, W., Mcdermott, M. P., ... Moxley, R. (2012). Patient-reported impact of symptoms in myotonic dystrophy type 1 (PRISM-1). *Neurology*, 79, 348–357.
- Izard, C. E. (1990). Facial Expressions and the Regulation of Emotions. *Journal of Personality and Social Psychology*, 58(3), 487–498. <https://doi.org/10.1037/0022-3514.58.3.487>
- Jang, K. L., McCrae, R. R., Angleitner, A., Riemann, R., & Livesley, W. J. (1998). Heritability of facet-level traits in a cross-cultural twin sample: Support for a hierarchical model of personality. *Journal of Personality and Social Psychology*, 74(6), 1556–1565. <https://doi.org/10.1037/0022-3514.74.6.1556>
- John, O. P. (1990). The “Big Five” factor taxonomy: dimensions of personality in the natural language and questionnaires. In L. A. Pervin (Ed.), *Handbook of personality: theory and research* (Guilford P, pp. 66–110). New York.
- John, O. P., Donahue, E. M., & Kentle, R. L. (1991). *The Big Five Inventory*. Berkeley, CA: University of California, Berkeley, Institute of Personality and Social Research.
- John, O. P., Naumann, L. P., & Soto, C. J. (2008). Paradigm Shift to the Integrative Big Five Trait Taxonomy: History, Measurement, and Conceptual Issues. In O. P. John, R. W. Robins, & L. A. Pervin (Eds.), *Handbook of Personality: Theory and Research* (3rd ed.). New York: Guilford.
- John, O. P., & Soto, C. J. (2007). The importance of being valid: Reliability and the process of construct validation. In R. W. Robins, R. C. Fraley, & R. F. Krueger (Eds.), *Handbook of research methods in personality psychology* (Guilford P, pp. 461–494). New York.
- Kalkman, J. S., Schillings, M. L., Zwarts, M. J., Van Engelen, B. G. M., & Bleijenberg, G. (2007). Psychiatric disorders appear equally in patients with myotonic dystrophy, facioscapulohumeral dystrophy, and hereditary motor and sensory neuropathy type I. *Acta Neurologica Scandinavica*, 115(4), 265–270. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0404.2006.00737.x>

- Kalkman, J. S., Schillings, M. L., van der Werf, S. P., Padberg, G. W., Zwarts, M. J., van Engelen, B. G. M., & Bleijenberg, G. (2005). Experienced fatigue in facioscapulohumeral dystrophy, myotonic dystrophy, and HMSN-I. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 76(10), 1406–1409. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2004.050005>
- Kalkman, J. S., Schillings, M. L., Zwarts, M. J., Engelen, B. G. M. Van, & Bleijenberg, G. (2007). The development of a model of fatigue in neuromuscular disorders: A longitudinal study. *Journal of Psychosomatic Research*, 62, 571–579. <https://doi.org/10.1016/j.jpsychores.2006.11.014>
- Kaminsky, P., & Pruna, L. (2012). Une maladie systémique génétique: Description clinique chez l'adulte de la dystrophie myotonique de type 1. *Revue de Medecine Interne*, 33(9), 514–518. <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2012.03.355>
- Kawamura, M., & Koyama, S. (2007). Social cognitive impairment in Parkinson's disease. *Journal of Neurology*, 254(4), 49–53. <https://doi.org/10.1007/s00415-007-4008-8>
- Kierkegaard, M., Harms-Ringdahl, K., Holmqvist, L. W., & Tollback, A. (2011). Functioning and disability in adults with myotonic dystrophy type 1. *Disability and Rehabilitation*, 33(19–20), 1826–1836. <https://doi.org/10.3109/09638288.2010.549287>
- King, L. A. (1998). Ambivalence Over Emotional Expression and Reading Emotions in Situations and Faces. *Journal of Personality and Social Psychology*, 74(3), 753–762.
- King, L. A., & Emmons, R. A. (1990). Conflict Over Emotional Expression: Psychological and Physical Correlates. *Journal of Personality and Social Psychology*, 58(5), 864–877.
- Kobayakawa, M., Tsuruya, N., & Kawamura, M. (2012). Theory of mind impairment in adult-onset myotonic dystrophy type 1. *Neuroscience Research*, 72, 341–346. <https://doi.org/10.1016/j.neures.2012.01.005>
- Kobayakawa, M., Tsuruya, N., Takeda, A., Suzuki, A., & Kawamura, M. (2010). Facial emotion recognition and cerebral white matter lesions in myotonic dystrophy type 1. *Journal of the Neurological Sciences*, 290(1–2), 48–51. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2009.11.011>
- Kokkonen, M., & Pulkkinen, L. (2001a). Examination of the paths between personality, current mood, its evaluation, and emotion regulation. *European Journal of Personality*, 15, 83–104. <https://doi.org/10.1002/per.397>
- Kokkonen, M., & Pulkkinen, L. (2001b). Extraversion and Neuroticism as antecedents of emotion regulation and dysregulation in adulthood. *European Journal of Personality*, 15, 407–424. <https://doi.org/10.1002/per.425>

- Koleck, M., Bruchon-Schweitzer, M., & Bourgeois, M. L. (2003). Stress et coping : un modèle intégratif en psychologie de la santé. *Annales Medico-Psychologiques*, *161*, 809–815. <https://doi.org/10.1016/j.amp.2003.10.005>
- Laberge, L., Veillette, S., Mathieu, J., Auclair, J., & Perron, M. (2007). The correlation of CTG repeat length with material and social deprivation in myotonic dystrophy. *Clinical Genetics*, *71*(1), 59–66. <https://doi.org/10.1111/j.1399-0004.2007.00732.x>
- Laberge, L., Gagnon, C., & Dauvilliers, Y. (2013). Daytime sleepiness and myotonic dystrophy. *Current Neurology and Neuroscience Reports*, *13*(4), 340. <https://doi.org/10.1007/s11910-013-0340-9>
- Laberge, L., Mathieu, J., Auclair, J., Gagnon, É., Noreau, L., & Gagnon, C. (2013). Clinical, psychosocial, and central correlates of quality of life in myotonic dystrophy type 1 patients. *European Neurology*, *70*(5–6), 308–315. <https://doi.org/10.1159/000353991>
- Lawton, M. P. (2001). Emotion in later life. *Current Directions in Psychological Science*, *10*(4), 120–123. <https://doi.org/10.1111/1467-8721.00130>
- Lazarus, R. S., & Folkman, S. (1984). *Stress, Appraisal, and Coping*. (Springer, Ed.). New York.
- Lemos-Giraldez, S., & Fidalgo-Aliste, A. M. (1997). Personality dispositions and health-related habits and attitudes : a cross-sectional study. *European Journal of Personality*, *11*(3), 197–209.
- Liddon, L., Kinglerlee, R., & Barry, J. A. (2018). Gender differences in preferences for psychological treatment, coping strategies, and triggers to help-seeking. *British Journal of Clinical Psychology*, *57*, 42–58. <https://doi.org/10.1111/bjc.12147>
- Lignier, B., Minier, L., Delmas, S., Chevalier, P., Hankiewicz, K., De Antonio, M., ... Bassez, G. (2015). *French validation of three new questionnaires about fatigue in DM1: CIS, FDSS and SES* (8th-12 juin ed.). International Myotonic Dystrophy Consortium (IDMC-10), Paris, France.
- Lignier, B., Petot, J.-M., Plaisant, O., & Zebdi, R. (2015). Validation du Big Five Inventory français (BFI-Fr) dans un contexte d'hétéro-évaluation. *Annales Médico-Psychologiques, Revue Psychiatrique*. <https://doi.org/10.1016/j.amp.2015.07.025>
- Loehlin, J. C., McCrae, R. R., Costa, P. T., & John, O. P. (1998). Heritabilities of Common and Measure-Specific Components of the Big Five Personality Factors. *Journal of Research in Personality*, *32*, 431–453.

- Marin, R. S., Biedrzycki, R. C., & Firinciogullari, S. (1991). Reliability and validity of the Apathy Evaluation Scale. *Psychiatry Research*, 38(2), 143–162. Retrieved from <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1754629>
- Mathieu, J., Boivin, H., Meunier, D., Gaudreault, M., & Begin, P. (2001). Assessment of a disease-specific muscular impairment rating scale in myotonic dystrophy. *Neurology*, 56(3), 336–340. <https://doi.org/10.1212/WNL.56.3.336>
- Matsumoto, D. (1987). The Role of Facial Response in the Experience of Emotion: More Methodological Problems and a Meta-Analysis. *Journal of Personality and Social Psychology*, 52(4), 769–774. <https://doi.org/10.1037/0022-3514.52.4.769>
- Matud, M. P. (2004). Gender differences in stress and coping styles. *Personality and Individual Differences*, 37, 1401–1415. <https://doi.org/10.1016/j.paid.2004.01.010>
- Mayer, J. D., & Salovey, P. (1995). Emotional intelligence and the construction and regulation of feelings. *Applied & Preventive Psychology*, 4, 197–208.
- Mayer, J. D., & Stevens, A. A. (1994). An emerging understanding of the reflective (meta-)experience of mood. *Journal of Research in Personality*, 28, 351–373.
- McCown, W. (1991). Contribution of the EPN paradigm to HIV prevention: a preliminary study. *Personality and Individual Differences*, 12(12), 1301–1303.
- McDonough, P., & Walters, V. (2001). Gender and health: reassessing patterns and explanations. *Social Science and Medicine*, 52, 547–559. [https://doi.org/10.1016/S0277-9536\(00\)00159-3](https://doi.org/10.1016/S0277-9536(00)00159-3)
- Meehl, P. E. (1962). Schizotaxia, schizotypy, schizophrenia 1. *American Psychologist*, 17, 827–838.
- Meola, G., Sansone, V., Perani, D., Scarone, S., Cappa, S., Dragoni, C., ... Moxley, R. T. (2003). Executive dysfunction and avoidant personality trait in myotonic dystrophy type 1 (DM-1) and in proximal myotonic myopathy (PROMM/DM-2). *Neuromuscular Disorders*, 13(10), 813–821. [https://doi.org/10.1016/S0960-8966\(03\)00137-8](https://doi.org/10.1016/S0960-8966(03)00137-8)
- Meola, Giovanni, & Sansone, V. (2007). Cerebral involvement in myotonic dystrophies. *Muscle and Nerve*, 36(3), 294–306. <https://doi.org/10.1002/mus.20800>
- Michon, C.-C. (2016). *Maladies neuromusculaires, attachement et communication: Etude d'un contresens relationnel*.
- Miller, W. R., & Rollnick, S. (2012). *Motivational interviewing: Helping people change*. New York: Guilford Press.

- 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, 279–294. <https://doi.org/10.3233/JND-180310>
- Monestès, J. L., & Villatte, M. (2011). *La thérapie d'acceptation et d'engagement*. Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson.
- Monroe, S. M., & Simons, A. D. (1991). Diathesis-Stress Theories in the Context of Life Stress Research: Implications for the Depressive Disorders. *Psychological Bulletin*, 110(3), 406–425.
- Moss-Morris, R., Dennison, L., Landau, S., Yardley, L., Silber, E., & Chalder, T. (2013). A randomized controlled trial of cognitive behavioral therapy (CBT) for adjusting to multiple sclerosis (the saMS trial): Does CBT work and for whom does it work? *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 81(2), 251–262. <https://doi.org/10.1037/a0029132>
- Nätterlund, B., & Ahlström, G. (1999). Problem-focused coping and satisfaction with activities of daily living in individuals with muscular dystrophy and postpolio syndrome. *Scandinavian Journal of Caring Sciences*, 13(1), 26–32. <https://doi.org/10.1080/02839319950162741>
- Nieto, R., Raichle, K. A., Jensen, M. P., & Miró, J. (2012). Changes in pain-related beliefs, coping, and catastrophizing predict changes in pain intensity, pain interference, and psychological functioning in individuals with myotonic muscular dystrophy and facioscapulohumeral dystrophy. *The Clinical Journal of Pain*, 28(1), 47–54. <https://doi.org/10.1097/AJP.0b013e31822019b1>
- Nolen-Hoeksema, S., & Aldao, A. (2011). Gender and age differences in emotion regulation strategies and their relationship to depressive symptoms. *Personality and Individual Differences*, 51, 704–708. <https://doi.org/10.1016/j.paid.2011.06.012>
- Nordin, L., & Rorsman, I. (2012). Cognitive behavioural therapy in multiple sclerosis: A randomized controlled pilot study of acceptance and commitment therapy. *Journal of Rehabilitation Medicine*, 44, 87–90. <https://doi.org/10.2340/16501977-0898>
- Norman, W. T. (1963). Toward an adequate taxonomy of personality attributes: Replicated factor 54 structure in peer nomination personality ratings. *Journal of Abnormal and Social Psychology*, 66, 574–583.
- Norman, W. T. (1967). 2800 Personality Trait Descriptors - Normative Operating Characteristics for a University Population, 1–279.

- Norwood, F. L. M., Harling, C., Chinnery, P. F., Eagle, M., Bushby, K., & Straub, V. (2009). Prevalence of genetic muscle disease in Northern England: in-depth analysis of a muscle clinic population. *Brain: A Journal of Neurology*, *132*(Pt 11), 3175–3186. <https://doi.org/10.1093/brain/awp236>
- Okkersen, K., Jimenez-Moreno, C., Wenninger, S., Daidj, F., Glennon, J., Cumming, S., ... Dittrich, J. (2018). Cognitive behavioural therapy with optional graded exercise therapy in patients with severe fatigue with myotonic dystrophy type 1: a multicentre, single-blind, randomised trial. *The Lancet Neurology*. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(18\)30203-5](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30203-5)
- Okkersen, K., Buskes, M., Groenewoud, J., Kessels, R. P. C., Knoop, H., Engelen, B. Van, & Raaphorst, J. (2017). The cognitive profile of myotonic dystrophy type 1: A systematic review and meta-analysis. *Cortex*, *95*, 143–155. <https://doi.org/10.1016/j.cortex.2017.08.008>
- Okkersen, K., Jimenez-moreno, C., Wenninger, S., Daidj, F., Glennon, J., Cumming, S., ... The OPTIMISTIC Consortium. (2018). Cognitive behavioural therapy with optional graded exercise therapy in patients with severe fatigue with myotonic dystrophy type 1 : a multicentre, single-blind, randomised trial. *Lancet Neurology*, *4422*(18), 1–10. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(18\)30203-5](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30203-5)
- Panitz, S., Kornhuber, M., & Hanisch, F. (2015). The checklist individual strength (CIS20-R) in patients with amyotrophic lateral sclerosis - A longitudinal study. *Acta Neurologica Scandinavica*, *131*, 372–380. <https://doi.org/10.1111/ane.12349>
- Penley, J. A., & Tomaka, J. (2002). Associations among the Big Five, emotional responses, and coping with acute stress. *Personality and Individual Differences*, *32*, 1215–1228. [https://doi.org/10.1016/S0191-8869\(01\)00087-3](https://doi.org/10.1016/S0191-8869(01)00087-3)
- Peric, S., Stojanovic, V. R., Basta, I., Peric, M., Milicev, M., Pavlovic, S., & Lavrnica, D. (2013). Influence of multisystemic affection on health-related quality of life in patients with myotonic dystrophy type 1. *Clinical Neurology and Neurosurgery*, *115*(3), 270–275. <https://doi.org/10.1016/j.clineuro.2012.05.015>
- Peric, S., Vujnic, M., Dobricic, V., Marjanovic, A., Basta, I., & Novakovic, I. (2015). Five-year study of quality of life in myotonic dystrophy, (8), 1–6. <https://doi.org/10.1111/ane.12549>

- Plaisant, O., Courtois, R., Réveillère, C., Mendelsohn, G. a., & John, O. P. (2010a). Validation par analyse factorielle du Big Five Inventory français (BFI-Fr). Analyse convergente avec le NEO-PI-R. *Annales Medico-Psychologiques*, 168(2), 97–106. <https://doi.org/10.1016/j.amp.2009.09.003>
- Plaisant, O., Courtois, R., Réveillère, C., Mendelsohn, G. A., & John, O. P. (2010b). Validation par analyse factorielle du Big Five Inventory français (BFI-Fr). Analyse convergente avec le NEO-PI-R. *Annales Medico-Psychologiques*, 168(2), 97–106. <https://doi.org/10.1016/j.amp.2009.09.003>
- Plaisant, O., Guertault, J., Courtois, R., Réveillère, C., Mendelsohn, G. A., & John, O. P. (2010). Histoire des « Big Five »: OCEAN des cinq grands facteurs de la personnalité. Introduction du Big Five Inventory français ou BFI-Fr. *Annales Medico-Psychologiques*, 168, 481–486. <https://doi.org/10.1016/j.amp.2009.04.016>
- Power, R. A., & Pluess, M. (2015). Heritability estimates of the Big Five personality traits based on common genetic variants. *Translational Psychiatry*, 5, e604-4. <https://doi.org/10.1038/tp.2015.96>
- Ptacek, J. T., Smith, R. E., & Dodge, K. L. (1994). Gender Differences in Coping with Stress: When Stressor and Appraisals do not Differ. *Personality and Social Psychology Bulletin*, 20(4), 421–430.
- Ptacek, J. T., Smith, R. E., & Zanas, J. (1992). Gender, Appraisal, and Coping: A Longitudinal Analysis. *Journal of Personality*, 60(4), 747–770.
- Pulver, A., Allik, J., Pulkkinen, L., & Hämäläinen, M. (1995). Big Five personality inventory in two non-Indo-European languages. *European Journal of Personality*, 9, 109–124.
- Radat, F., Lafittau, M., Ouallet, J. C., Brochet, B., & Jouvent, R. (2007). Validation de l'Échelle d' Humeur Dépressive (EHD), version autoquestionnaire , dans la sclérose en plaques. *Multiple Sclerosis*, (1), 49–57.
- Richards, J. M., & Gross, J. J. (2000). Emotion Regulation and Memory: The Cognitive Costs of Keeping One's Cool. *Journal of Personality and Social Psychology*, 79(3), 410–424.
- Rohrer, K. (1916). Myotonia atrophica (dystrophica myotonica). *Deutsche Zeitung von Nerven*, 55, 42–48.
- Rolland, J.-P. (2004). *L'évaluation de la personnalité : le modèle en cinq facteurs*. Mardaga.

- Rosario, M., Shinn, M., Mørch, H., & Huckabee, C. B. (1988). Gender differences in coping and social supports: Testing socialization and role constraint theories. *Journal of Community Psychology*, *16*, 55–69. [https://doi.org/10.1002/1520-6629\(198801\)16:1<55::AID-JCOP2290160108>3.0.CO;2-U](https://doi.org/10.1002/1520-6629(198801)16:1<55::AID-JCOP2290160108>3.0.CO;2-U)
- Rose, M. R., Sadjadi, R., Weinman, J., Akhtar, T., Pandya, S., Kissel, J. T., ... Muscle Study Group. (2012). Role of Disease Severity, Illness Perceptions, and Mood on Quality of Life in Muscle Disease. *Muscle & Nerve*, *46*(September), 351–359. <https://doi.org/10.1002/mus.23320>
- Rothbart, M. K., Ziaie, H., & O’Boyle, C. G. (1992). Self-regulation and emotion in infancy. In N. Eisenberg & R. A. Fabes (Eds.), *Emotion and its regulation in early development* (Jossey-Bas, pp. 7–23). San Francisco.
- Rubinsztein, J. S., Rubinsztein, D. C., Goodburn, S., & Holland, a J. (1998). Apathy and hypersomnia are common features of myotonic dystrophy. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, *64*(4), 510–515. <https://doi.org/10.1136/jnnp.64.4.510>
- Sansone, V. A., Panzeri, M., Montanari, M., Apolone, G., Gandossini, S., Rose, M. R., ... Meola, G. (2010). Italian validation of INQoL, a quality of life questionnaire for adults with muscle diseases. *European Journal of Neurology*, *17*, 1178–1187. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2010.02992.x>
- Saucier, G. (1994). Mini-Markers: a brief version of Goldberg’s unipolar Big-Five markers. *Journal of Personality Assessment*, *63*, 506–16.
- 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. <https://doi.org/10.1016/j.cpr.2002.09.001>
- Schmaus, B. J., Laubmeier, K. K., Boquiren, V. M., Herzer, M., & Zakowski, S. G. (2008). Gender and stress : Differential psychophysiological reactivity to stress reexposure in the laboratory, *69*, 101–106. <https://doi.org/10.1016/j.ijpsycho.2008.03.006>
- Schmitt, D. P., Realo, A., Voracek, M., & Allik, J. (2008). Why Can’t a Man Be More Like a Woman ? Sex Differences in Big Five Personality Traits Across 55 Cultures. *Journal of Personality and Social Psychology*, *94*(1), 168–182. <https://doi.org/10.1037/0022-3514.94.1.168>
- Serra, L., Cercignani, M., Bruschini, M., Cipolotti, L., Mancini, M., Silvestri, G., ... Bozzali, M. (2016). “ I Know that You Know that I Know ”: Neural Substrates Associated with Social Cognition Deficits in DM1 Patients. *Plos One*, *11*(6), 1–13. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0156901>

- Sigmon, S. T., Stanton, A. L., & Snyder, C. R. (1995). Gender differences in coping: A further test of socialization and role constraint theories. *Sex Roles, 33*(9–10), 565–587. <https://doi.org/10.1007/BF01547718>
- Spielberger, C. D. (1988). *Manual for the State-Trait Anger Expression Inventory* (Psychologi). Odessa.
- Strokes, A. A., & Wilson, D. G. (1984). The inventory of socially supportive behavior; Dimensionality, prediction, and gender differences. *American Journal of Community Psychology, 12*, 53–69.
- Suls, J., & Martin, R. (2005). The daily life of the garden-variety neurotic: Reactivity, stressor exposure, mood spillover, and maladaptive coping. *Journal of Personality, 73*(6), 1485–1509. <https://doi.org/10.1111/j.1467-6494.2005.00356.x>
- Svebak, S., & Kerr, J. (1989). The role of impulsivity in preference for sports. *Personality and Individual Differences, 10*(1), 51–58.
- Takeda, A., Kobayakawa, M., Suzuki, A., Tsuruya, N., & Kawamura, M. (2009). Lowered sensitivity to facial emotions in myotonic dystrophy type 1. *Journal of the Neurological Sciences, 280*(1–2), 35–39. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2009.01.014>
- Thalmayer, A. G. (2018). Personality and mental health treatment: Traits as predictors of presentation, usage, and outcome. *Psychological Assessment, 30*(7), 967–977. <https://doi.org/10.1037/pas0000551>
- Timman, R., Tibben, A., & Wintzen, A. R. (2010). Myotonic dystrophy: The burden for patients and their partners. *Journal of Rehabilitation Medicine, 42*, 823–830. <https://doi.org/10.2340/16501977-0598>
- Tupes, E. C., & Christal, R. E. (1992). Recurrent personality factors based on trait rating. *Journal of Personality, 60*(2), 225–251. Retrieved from <https://ejwl.idm.oclc.org/login?url=http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=sih&AN=9208170745&site=ehost-live>
- Turner, C., & Hilton-jones, D. (2010). The myotonic dystrophies: diagnosis and management. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry, 81*, 358–367. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2008.158261>
- Turner, C., & Hilton-Jones, D. (2010). The myotonic dystrophies: diagnosis and management. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry, 81*, 358–367. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2008.158261>
- Underwood, M. K., Coie, J. D., & Herbsman, C. R. (1992). Display Rules for Anger and Aggression in School-Age Children. *Child Development, 63*(2), 366–380.

- van der Velden, B. G. J., Okkersen, K., Kessels, R. P. C., Groenewoud, J., van Engelen, B., Knoop, H., & Raaphorst, J. (2019). Affective symptoms and apathy in myotonic dystrophy type 1: A systematic review and meta-analysis. *Journal of Affective Disorders*. <https://doi.org/10.1016/j.jad.2019.03.036>
- van Engelen, B., Abghari, S., Aschrafi, A., Bouman, S., Cornelissen, Y., Glennon, J., ... Treweek, S. (2015). Cognitive behaviour therapy plus aerobic exercise training to increase activity in patients with myotonic dystrophy type 1 (DM1) compared to usual care (OPTIMISTIC): Study protocol for randomised controlled trial. *Trials*, *16*(1). <https://doi.org/10.1186/s13063-015-0737-7>
- van Heugten, C., Meuleman, S., Hellebrekers, D., Kruitwagen-van Reenen, E., & Visser-Meily, J. (2018). Participation and the Role of Neuropsychological Functioning in Myotonic Dystrophy Type 1. *Journal of Neuromuscular Diseases*, *205*–214. <https://doi.org/10.3233/JND-170246>
- Vercoulen, J. H. M. M., Alberts, M., & Bleijenberg, G. (1999). The Checklist Individual Strength (CIS). *Gedragstherapie*, *32*, 131–136.
- Vercoulen, J. H. M. M., Swanink, C. M., Fennis, J. F., Galama, J. M., van der Meer, J. W., & Bleijenberg, G. (1994). Dimensional assessment of chronic fatigue syndrome. *Journal of Psychosomatic Research*, *38*(5), 383–392.
- Vitaliano, P. P., Russo, J., Carr, J. E., Maiuro, R. D., & Becker, J. (1985). The Ways of Coping Checklist: Revision and Psychometric Properties. *Multivariate Behavioral Research*, *20*(1), 3–26. <https://doi.org/10.1207/s15327906mbr2001>
- Vollrath, M. (2001). Personality and stress. *Scandinavian Journal of Psychology*, *42*, 335–347.
- Vollrath, M., Knoch, D., & Cassano, L. (1999). Personality, Risky Health Behaviour, and Perceived Susceptibility to Health Risks. *European Journal of Perso*, *13*, 39–50.
- Vollrath, M., Torgersen, S., & Alnæs, R. (1995). Personality as long-term predictor of coping. *Personality and Individual Differences*, *18*(1), 117–125. [https://doi.org/10.1016/0191-8869\(94\)00110-E](https://doi.org/10.1016/0191-8869(94)00110-E)
- Ware, J. E. J., & Sherbourne, C. D. (1992). The MOS 36-Item Short-Form Health Survey (SF-36): Conceptual framework and item selection. *Medical Care*, *30*(6), 473–483. <https://doi.org/10.1097/00005650-199206000-00002>
- Watson, D., Clark, L. A., & Tellegen, A. (1988). Development and Validation of Brief Measures of Positive and Negative Affect: The PANAS Scales. *Journal of Personality and Social Psychology*, *54*(6), 1063–1070. <https://doi.org/10.1037/0022-3514.54.6.1063>

- Widiger, T. A., & Costa, P. T. (2012). Integrating Normal and Abnormal Personality Structure: The Five-Factor Model. *Journal of Personality*, 80(6), 1471–1506. <https://doi.org/10.1111/j.1467-6494.2012.00776.x>
- Wiles, C. M., Busse, M. E., Sampson, C. M., Rogers, M. T., Jenton-May, J., & van Deursen, R. (2006). Falls and stumbles in myotonic dystrophy. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 77, 393–396. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2005.066258>
- Winblad, S., Hellström, P., Lindberg, C., & Hansen, S. (2006). Facial emotion recognition in myotonic dystrophy type 1 correlates with CTG repeat expansion. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 77, 219–223. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2005.070763>
- Winblad, Stefan, Jensen, C., Månsson, J.-E., Samuelsson, L., & Lindberg, C. (2010). Depression in Myotonic Dystrophy type 1: clinical and neuronal correlates. *Behavioral and Brain Functions*, 6, 25–32. <https://doi.org/10.1186/1744-9081-6-25>
- Winblad, Stefan, Lindberg, C., & Hansen, S. (2006). Cognitive deficits and CTG repeat expansion size in classical myotonic dystrophy type 1 (DM1). *Behavioral and Brain Functions*, 2, 16–22. <https://doi.org/10.1186/1744-9081-2-16>

Annexes

Annexe 1. Liste des centres de références maladies



Les Cahiers d'Orphanet

série *Politique de santé*

Octobre 2010 | Numéro 1

Centres de référence labellisés et centres de compétences désignés pour la prise en charge d'une maladie rare ou d'un groupe de maladies rares

Liste des centres de référence coordonnateurs

www.orphanet.fr

Groupe X : Maladies neuromusculaires

Région Alsace

Centre de référence des maladies neuromusculaires

Date de la labellisation : 2006

Coordonnateur : Pr Christine TRANCHANT
Hôpitaux universitaires de Strasbourg - Hôpital Civil
Département de neurologie
1, place de l'Hôpital BP 426
67091 Strasbourg cedex

Région Aquitaine

Centre de référence des maladies neuromusculaires

Date de la labellisation : 2007

Coordonnateur : Dr Xavier FERRER-MONASTERIO
CHU de Bordeaux Hôpital Haut-Lévêque
Service de neurologie
Avenue Magellan
33604 Pessac cedex

Région Ile de France

Centre de référence des canalopathies musculaires

Date de la labellisation : 2005

Coordonnateur : Pr Bertrand FONTAINE
AP-HP Hôpital Pitié-Salpêtrière
Fédération des maladies du système nerveux
47-83, boulevard de l'Hôpital
75651 Paris cedex 13

Centre de référence des maladies neuromusculaires

Date de la labellisation : 2004

Coordonnateur : Pr Bruno EYMARD
AP-HP Hôpital Pitié-Salpêtrière
Unité clinique - Institut de myologie
47-83, boulevard de l'Hôpital
75651 Paris cedex 13

Centre de référence des maladies neuromusculaires

Date de la labellisation : 2004

Coordonnateur : Pr Brigitte ESTOURNET
AP-HP Hôpital Raymond Poincaré
Pôle pédiatrie - Unité de neuropédiatrie
104, boulevard Raymond Poincaré
92380 Garches

Centre de référence de la sclérose latérale amyotrophique

Date de la labellisation : 2005

Coordonnateur : Pr Vincent MEININGER
AP-HP Hôpital Pitié-Salpêtrière
Fédération des maladies du système nerveux
47-83, boulevard de l'Hôpital
75651 Paris cedex 13

Centre de référence des neuropathies amyloïdes familiales et autres neuropathies périphériques rares

Date de la labellisation : 2005

Coordonnateur : Pr David ADAMS
AP-HP Hôpital de Bicêtre
Service de neurologie
78, rue du Général Leclerc
94275 Le Kremlin Bicêtre cedex

Région Limousin

Centre de référence des neuropathies périphériques rares

Date de la labellisation : 2006

Coordonnateur : Pr Jean Michel VALLAT
CHU de Limoges Hôpital Dupuytren
Service de neurologie
2, avenue Martin Luther King
87042 Limoges cedex

Région Martinique

Centre de référence des maladies neuromusculaires et neurologiques rares

Date de la labellisation : 2006

Coordonnateur : Dr Rémi BELLANCE
CHU de Fort de France - Hôpital Pierre Zobda Quitman
Unité de neuromyologie
Route de Chateaubouef La Meynard BP 632
97261 Fort de France cedex

Région Nord – Pas de Calais

Centre de référence des maladies neuromusculaires

Date de la labellisation : 2005

Coordonnateur : Pr André THEVENON
CHRU de Lille Hôpital Pierre Swynghedauw
Service de médecine physique et réadaptation
Rue André Verhaeghe
59037 Lille cedex

Région Pays de la Loire

Centre de référence des maladies neuromusculaires

Date de la labellisation : 2006

Coordonnateur : Pr Yann PEREON
CHU de Nantes - Hôtel Dieu
Laboratoire d'explorations fonctionnelles
Place Alexis Ricordeau
44093 Nantes cedex 1

Région Provence – Alpes – Côte d’Azur

Centre de référence des **maladies neuromusculaires** et de la **sclérose latérale amyotrophique**

Date de la labellisation : 2004

Coordonnateur : Pr Jean POUGET
AP-HM Hôpital d’adultes de La Timone
Pôle des neurosciences cliniques
27, boulevard Jean Moulin
13385 Marseille cedex 5

Région Rhône - Alpes

Centre de référence des **maladies neuromusculaires**

Date de la labellisation : 2006

Coordonnateur : Pr Jean-Christophe ANTOINE
CHU de Saint-Etienne - Hôpital Bellevue
Service de neurologie
25, boulevard Pasteur
42055 Saint-Etienne cedex 2

Région Réunion

Centre de référence des **maladies neuromusculaires** et **neurologiques rares**

Date de la labellisation : 2007

Coordonnateur : Dr Claude MIGNARD
CHR Ile de la Réunion
Groupe Hospitalier Sud Réunion
Service de neurologie BP 350
97448 Saint-Pierre - La Réunion cedex

Annexe 2. *Big Five* et troubles de la personnalité

Les troubles de la personnalité sont définis comme une « modalité durable de l'expérience vécue et des conduites qui dévient notablement de ce qui est attendu dans la culture de l'individu. Cette déviation est manifeste dans au moins deux des domaines suivants : la cognition, l'affectivité, le fonctionnement interpersonnel et le contrôle des impulsions » (American Psychiatric Association, 2013, p.760). Certains auteurs considèrent les troubles de la personnalité comme des « variantes extrêmes des dimensions de la personnalité du Modèle en Cinq Facteurs » (Fruyt, de Clercq, Miller, Rolland, & Lynam, 2008, p.414). Il existerait, selon cette conceptualisation, un continuum entre personnalité « normale » et pathologique. Saulsman et Page (2004) ont réalisé une méta-analyse sur les relations entre les *Big Five* et les troubles de la personnalité. Les dimensions N et A semblent être sous-jacentes aux troubles de la personnalité. La dimension N est associée positivement, tandis que la dimension A est associée négativement aux troubles de la personnalité. La dimension E apparaît comme la dimension la plus discriminante des troubles de la personnalité. L'étude de Fruyt et al. (2008) apporte des éléments supplémentaires à cette analyse des liens entre *Big Five* et troubles de la personnalité. Selon leurs résultats, l'association à la fois d'un score élevé à la dimension N et d'un score faible à la dimension A serait en lien avec tous les troubles de la personnalité sauf celui de la personnalité dépendante. Concernant la dimension E, elle permet effectivement de différencier certains troubles de la personnalité : un score élevé irait dans le sens d'un diagnostic de trouble de la personnalité histrionique ou narcissique alors qu'un score faible orienterait vers un diagnostic de trouble de la personnalité schizotypique, schizoïde ou encore évitante. La dimension C permettrait également de distinguer le trouble de la personnalité obsessionnelle-compulsive de celui de la personnalité antisociale. Un score élevé serait lié au premier trouble tandis qu'un score faible serait associé au second.

Widiger et Costa (2012) proposent une analyse plus fine des liens entre les *Big Five* et les troubles de la personnalité en utilisant les facettes du NEO-PI R. Le tableau ci-dessous, issu de leur article, présente ces liens.

Tableau 4. Liens entre les facettes du NEO PI R et les troubles de la personnalité (traduction d'un tableau issu de Widiger & Costa, 2012)

	PRN	SZD	SZT	ATS	BDL	HST	NCS	AVD	DPD	OCP
<i>Névroisme (N)</i>										
Anxiété			E	F	E			E	E	E
Colère-Hostilité	E			E	E		E			
Dépression					E			E	E	
Timidité sociale			E	F	E		E/F	E	E	
Impulsivité				E	E			F		
Vulnérabilité				F	E	E	E	E	E	
<i>Extraversion (E)</i>										
Chaleur	F	F	F			E			E	F
Grégarité	F	F	F			E	E	F		
Assertivité		F		E			E	F	F	
Activité		F		E				F		
Recherche de sensation		F		E		E	E	F		F
Emotions positives	F	F	F							
<i>Ouverture (O)</i>										
Ouverture aux rêveries			E		E	E	E			
Ouverture à l'esthétique										
Ouverture aux sentiments		F				E				F
Ouverture aux actions	F	F	E	E				F		F
Ouverture aux idées			E							
Ouverture aux valeurs	F									F
<i>Agréabilité (A)</i>										
Confiance	F		F	F	F	E	F		E	
Droiture	F			F	F	F	F			
Altruisme	F			F			F		E	
Compliance	F			F	F				E	
Modestie				F		F	F	E	E	
Sensibilité	F			F			F			
<i>Conscience (C)</i>										
Compétence									F	E
Ordre						F				E
Sens du devoir				F						E
Recherche de réussite							E			E
Autodiscipline				F					F	E
Délibération				F	F	F				E

Note : E = élevé ; F = faible ; PRN = paranoïaque ; SZD = schizoïde ; SZT = schizotypique ; ATS = antisociale ; BDL = borderline ; HST = histrionique ; NCS = narcissique ; AVD = évitante ; DPD = dépendance ; OCP = obsessionnelle-compulsive.

L'approche dimensionnelle de la personnalité a par ailleurs été incluse dans la section III de la dernière version du *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders* (DSM-5 ; American Psychiatric Association, 2013). Selon cette approche alternative, les troubles de la personnalité sont caractérisés par une altération du fonctionnement de la personnalité et des traits pathologiques. Cette section permet l'évaluation des troubles de la personnalité antisociale, évitante, borderline, narcissique, obsessionnelle-compulsive et schizotypique. Ainsi, on y trouve une nouvelle définition générale des troubles de la personnalité et un nouveau diagnostic : celui du « trouble de la personnalité spécifié par des traits ».

Annexe 3 : Résultats concernant les traits de personnalité

Résultats des analyses corrélationnelles concernant les traits de personnalité

Tableau 5. Matrice de corrélations incluant les traits de personnalité

		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	
1. Age (n = 60)	<i>r</i> de Pearson	1																		
2. Genre (n = 60)	<i>r</i> de Pearson	-0,06	1																	
	<i>p</i>	0,659																		
3. Années d'études (n = 54)	<i>r</i> de Pearson	-0,00	-0,00	1																
	<i>p</i>	0,994	0,987																	
4. Taille répétition CTG (n = 32)	<i>r</i> de Pearson	-0,41	0,21	-0,22	1															
	<i>p</i>	0,020	0,237	0,226																
5. Age premier symptôme (n = 45)	<i>r</i> de Pearson	0,64	-0,01	-0,16	-0,14	1														
	<i>p</i>	0,000	0,932	0,300	0,488															
6. Atteinte musculaire (MIRS ; n = 52)	<i>r</i> de Pearson	0,06	0,01	0,02	0,41	0,16	1													
	<i>p</i>	0,671	0,965	0,884	0,032	0,293														
7. Apathie (AES ; n = 57)	<i>r</i> de Pearson	-0,03	-0,09	-0,22	0,28	-0,05	0,20	1												
	<i>p</i>	0,806	0,507	0,114	0,132	0,767	0,167													
8. Sévérité fatigue (CIS ; n = 59)	<i>r</i> de Pearson	0,22	0,07	-0,05	-0,02	-0,27	0,13	0,17	1											
	<i>P</i>	0,095	0,611	0,741	0,910	0,076	0,363	0,213												
9. Concentration réduite (CIS ; n = 59)	<i>r</i> de Pearson	-0,15	-0,01	-0,18	0,02	-0,25	-0,37	-0,05	0,21	1										
	<i>p</i>	0,249	0,921	0,183	0,900	0,096	0,006	0,714	0,117											

10. Motivation réduite (CIS ; n = 59)	<i>r</i> de Pearson <i>p</i>	0,03 0,793	0,09 0,501	0,03 0,853	-0,19 0,293	-0,06 0,713	-0,08 0,568	0,32 0,014	0,34 0,009	-0,12 0,375	1								
11. Activité physique réduite (CIS ; n = 59)	<i>r</i> de Pearson <i>p</i>	-0,00 0,991	-0,08 0,537	-0,01 0,938	0,23 0,205	-0,05 0,737	0,38 0,005	0,32 0,015	0,38 0,003	-0,04 0,757	0,26 0,047	1							
12. Déficit émotionnel (EHD ; n = 59)	<i>r</i> de Pearson <i>p</i>	-0,10 0,433	-0,34 0,008	-0,13 0,363	0,02 0,892	0,12 0,433	0,15 0,282	0,21 0,114	0,30 0,824	0,11 0,424	0,34 0,010	0,25 0,061	1						
13. Perte contrôle émotionnel (EHD ; n = 59)	<i>r</i> de Pearson <i>p</i>	-0,12 0,376	0,21 0,116	-0,09 0,502	-0,02 0,907	0,05 0,748	-0,13 0,345	-0,09 0,503	0,07 0,623	0,30 0,021	0,02 0,855	-0,06 0,632	0,36 0,005	1					
14. E (BFI ; n = 60)	<i>r</i> de Pearson <i>p</i>	-0,06 0,630	0,32 0,014	-0,16 0,241	0,20 0,265	-0,10 0,491	-0,03 0,836	0,02 0,905	0,04 0,766	0,16 0,212	-0,25 0,060	-0,10 0,451	-0,46 0,000	-0,05 0,722	1				
15. A (BFI ; n = 60)	<i>r</i> de Pearson <i>p</i>	-0,18 0,180	0,10 0,424	-0,05 0,734	0,14 0,458	-0,13 0,409	0,07 0,634	-0,18 0,167	0,01 0,966	-0,13 0,315	-0,10 0,453	0,07 0,582	-0,36 0,005	-0,27 0,040	0,09 0,485	1			
16. C (BFI ; n = 60)	<i>r</i> de Pearson <i>p</i>	0,10 0,441	0,12 0,421	0,07 0,626	-0,19 0,285	0,18 0,232	-0,04 0,776	-0,39 0,003	0,00 0,999	-0,16 0,232	-0,13 0,337	-0,13 0,310	-0,16 0,214	-0,15 0,252	0,08 0,527	0,43 0,001	1		
17. N (BFI ; n = 60)	<i>r</i> de Pearson <i>p</i>	-0,19 0,148	0,23 0,074	-0,06 0,639	-0,06 0,749	-0,17 0,261	-0,27 0,052	-0,07 0,602	0,01 0,949	0,42 0,001	0,00 0,991	-0,04 0,788	0,19 0,146	0,66 0,000	-0,23 0,081	-0,28 0,031	-0,23 0,070	1	
18. O (BFI ; n = 60)	<i>r</i> de Pearson <i>p</i>	-0,11 0,399	0,23 0,076	0,10 0,451	0,05 0,788	-0,20 0,176	0,02 0,883	-0,27 0,041	0,19 0,157	0,06 0,659	-0,31 0,016	-0,04 0,737	-0,44 0,000	-0,08 0,551	0,41 0,001	0,42 0,001	0,24 0,064	-0,23 0,073	1

Genre : 1 = Homme, 2 = Femme

AES : *Apathy Evaluation Scale* ; BFI : *Big Five Inventory* ; CIS : *Checklist Individual Strength questionnaire* ; EHD : Echelle d'Humeur Dépressive ;

MIRS : *Muscular Impairment Rating Scale*

Résultats des analyses de régressions concernant les traits de personnalité

Tableau 6. Régression multiple de E

$R = 0,46$; $R^2 = 0,21$; $R^2 \text{ ajusté} = 0,20$; $F = 15,64$; $dl = 1$; $p = 0,000$

N = 58	Coefficient non standardisé		Coefficient standardisé		
	<i>B</i>	Erreur standard	β	<i>t</i>	<i>p</i>
Déficit émotionnel	- 0,14	0,04	- 0,46	- 3,95	0,000
Variable exclue					
Genre	-	-	0,22	1,80	0,077

Lorsque sont entrés le genre et le déficit émotionnel comme prédicteurs du trait de personnalité E, seul le déficit émotionnel est retenu. Le coefficient de régression associé au genre ($B = 0,22$) n'est pas significatif ($t = 1,80$, $p = 0,08$). Dans le modèle final, le lien entre E et le déficit émotionnel est modéré ($R = 0,46$). Le déficit émotionnel explique 20 % de la variance de E ($R^2 \text{ ajusté} = 0,20$). Le déficit émotionnel est, sur notre échantillon, lié négativement à E. Le coefficient de régression qui lui est associé ($B = - 0,14$) est significatif ($t = - 3,95$, $p < .001$).

Tableau 7. Régression multiple de A

$R = 0,36$; $R^2 = 0,13$; $R^2 \text{ ajusté} = 0,11$; $F = 8,57$; $dl = 1$; $p = 0,005$

N = 58	Coefficient non standardisé		Coefficient standardisé		
	<i>B</i>	Erreur standard	β	<i>t</i>	<i>p</i>
Déficit émotionnel	- 0,08	0,03	- 0,36	- 2,93	0,005
Variable exclue					
Perte de contrôle émotionnel	-	-	- 0,16	- 1,20	0,236

Lorsque sont entrées le déficit émotionnel et la perte de contrôle émotionnel comme prédicteurs du trait de personnalité A, seul le déficit émotionnel est retenu. Le coefficient de régression associé à la perte de contrôle émotionnel ($B = - 0,16$) n'est pas significatif ($t = - 1,20$, $p = 0,24$). Dans le modèle final, le lien entre A et le déficit émotionnel est modéré ($R = 0,36$). Le déficit émotionnel explique 11 % de la variance de A ($R^2 \text{ ajusté} = 0,11$). Le déficit émotionnel est, sur notre échantillon, lié négativement à A. Le coefficient de régression qui lui est associé ($B = - 0,08$) est significatif ($t = - 2,93$, $p < .01$).

Tableau 8. Régression simple de C

$$R = 0,39 ; R^2 = 0,15 ; R^2 \text{ ajusté} = 0,14 ; F = 10 ; dl = 1 ; p = 0,003$$

N = 56	Coefficient non standardisé		Coefficient standardisé		
	<i>B</i>	Erreur standard	β	<i>t</i>	<i>p</i>
Apathie	- 0,03	0,01	- 0,39	- 3,16	0,003

Le lien entre le trait de personnalité C et l'apathie (mesurée à l'aide de l'AES) est modéré ($R = 0,39$). L'apathie explique 14 % des variations des scores de E ($R^2 \text{ ajusté} = 0,14$, $p = 0,00$). L'apathie est, sur notre échantillon, lié négativement à C. Le coefficient de régression associé à l'apathie ($B = - 0,03$) est significatif ($t = - 3,16$, $p < 0,01$).

Tableau 9. Régression multiple de N

$$R = 0,70 ; R^2 = 0,49 ; R^2 \text{ ajusté} = 0,47 ; F = 26,35 ; dl = 2 ; p = 0,000$$

N = 57	Coefficient non standardisé		Coefficient standardisé		
	<i>B</i>	Erreur standard	β	<i>t</i>	<i>p</i>
Perte contrôle émotionnel	0,11	0,02	0,58	5,72	0,000
Concentration réduite	0,03	0,01	0,26	2,54	0,014

Le lien entre le trait de personnalité N d'une part, et le croisement de la perte de contrôle émotionnel et de la concentration réduite est fort ($R = 0,70$). La perte de contrôle émotionnel et la concentration réduite expliquent globalement 47 % de la variance de N ($R^2 \text{ ajusté} = 0,47$). Les coefficients de régression associés à la perte de contrôle émotionnel ($B = 0,11$) ainsi qu'à la concentration réduite ($B = 0,03$) sont significatifs (respectivement $t = 5,72$, $p < .001$ et $t = 2,54$, $p < .05$). La perte de contrôle émotionnel et la concentration réduite sont, sur notre échantillon, liées négativement à N. Les coefficients de régressions standardisés Beta montrent également que la perte de contrôle émotionnel ($\beta = 0,58$) est plus discriminante que la concentration réduite ($\beta = 0,26$).

Tableau 10. Régression multiple de O

$R = 0,47$; $R^2 = 0,22$; $R^2 \text{ ajusté} = 0,20$; $F = 15,05$; $dl = 1$; $p = 0,000$

N = 55	Coefficient non standardisé		Coefficient standardisé		<i>t</i>	<i>p</i>
	<i>B</i>	Erreur standard	β			
Déficit émotionnel	- 0,13	0,03	- 0,47		- 3,88	0,000
Variable exclue						
Apathie	-	-	- 0,18		- 1,45	0,152
Motivation réduite	-	-	- 0,17		- 1,35	0,183

Lorsque sont entrés l'apathie, la motivation réduite et le déficit émotionnel comme prédicteurs du trait de personnalité O, seul le déficit émotionnel est retenu. Les coefficients de régression associés à l'apathie ($B = - 0,18$) et à la motivation réduite ($B = - 0,17$) ne sont pas significatifs (respectivement $p = 0,15$ et $p = 0,18$). Dans le modèle final, le lien entre O et le déficit émotionnel est modéré ($R = 0,47$). Le déficit émotionnel explique 20 % de la variance de O ($R^2 \text{ ajusté} = 0,20$). Le déficit émotionnel est, sur notre échantillon, lié négativement à O. Le coefficient de régression qui lui est associé ($B = - 0,13$) est significatif ($t = - 3,88$, $p < .001$).

Annexe 4 : Résultats concernant les stratégies de *coping*

Résultats des analyses corrélationnelles concernant les stratégies de *coping*

Tableau 11. Matrice de corrélations incluant les stratégies de *coping*

		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22
1. Age (n = 60)	<i>r</i>	1																					
2. Genre (n = 60)	<i>r</i>	-0,06	1																				
	<i>p</i>	0,659																					
3. Années d'études (n = 54)	<i>r</i>	-0,00	-0,00	1																			
	<i>p</i>	0,994	0,987																				
4. Taille répétition CTG (n = 32)	<i>r</i>	-0,41	0,21	-0,22	1																		
	<i>p</i>	0,020	0,237	0,226																			
5. Age premier symptôme (n = 45)	<i>r</i>	0,64	-0,01	-0,16	-0,14	1																	
	<i>p</i>	0,000	0,932	0,300	0,488																		
6. Atteinte musculaire (MIRS ; n = 52)	<i>r</i>	0,06	0,01	0,02	0,41	0,16	1																
	<i>p</i>	0,671	0,965	0,884	0,032	0,293																	
7. Apathie (AES ; n = 57)	<i>r</i>	-0,03	-0,09	-0,22	0,28	-0,05	0,20	1															
	<i>p</i>	0,806	0,507	0,114	0,132	0,767	0,167																
8. Sévérité fatigue (CIS ; n = 59)	<i>r</i>	0,22	0,07	-0,05	-0,02	-0,27	0,13	0,17	1														
	<i>p</i>	0,095	0,611	0,741	0,910	0,076	0,363	0,213															
9. Concentration réduite (CIS ; n = 59)	<i>r</i>	-0,15	-0,01	-0,18	0,02	-0,25	-0,37	-0,05	0,21	1													
	<i>p</i>	0,249	0,921	0,183	0,900	0,096	0,006	0,714	0,117														
10. Motivation réduite (CIS ; n = 59)	<i>r</i>	0,03	0,09	0,03	-0,19	-0,06	-0,08	0,32	0,34	-0,12	1												
	<i>p</i>	0,793	0,501	0,853	0,293	0,713	0,568	0,014	0,009	0,375													

11. Activité physique réduite (CIS ; n = 59)	<i>r</i>	-0,00	-0,08	-0,01	0,23	-0,05	0,38	0,32	0,38	-0,04	0,26	1												
	<i>p</i>	0,991	0,537	0,938	0,205	0,737	0,005	0,015	0,003	0,757	0,047													
12. Déficit émotionnel (EHD ; n = 59)	<i>r</i>	-0,10	-0,34	-0,13	0,02	0,12	0,15	0,21	0,03	0,11	0,34	0,25	1											
	<i>p</i>	0,433	0,008	0,363	0,892	0,433	0,282	0,114	0,824	0,424	0,010	0,061												
13. Perte contrôle émotionnel (EHD ; n = 59)	<i>r</i>	-0,12	0,21	-0,09	-0,02	0,05	-0,13	-0,09	0,07	0,30	0,02	-0,06	0,36	1										
	<i>p</i>	0,376	0,116	0,502	0,907	0,748	0,345	0,503	0,623	0,021	0,855	0,632	0,005											
14. Résolution de problème (WCC-R ; n = 60)	<i>r</i>	0,01	-0,05	0,11	0,06	0,14	0,03	-0,32	-0,10	-0,09	-0,42	-0,09	-0,48	-0,17	1									
	<i>p</i>	0,919	0,710	0,430	0,740	0,363	0,845	0,016	0,431	0,494	0,001	0,509	0,000	0,209										
15. Evasion (WCC-R ; n = 60)	<i>r</i>	0,16	0,03	-0,07	0,40	0,27	0,15	-0,16	-0,10	0,04	-0,37	0,09	0,07	0,40	0,37	1								
	<i>p</i>	0,232	0,837	0,616	0,022	0,072	0,297	0,233	0,470	0,733	0,004	0,474	0,588	0,002	0,003									
16. Soutien social (WCC-R ; n = 60)	<i>r</i>	-0,08	0,27	0,09	0,21	0,05	-0,11	-0,39	-0,07	0,10	-0,39	0,04	-0,41	0,09	0,67	0,49	1							
	<i>p</i>	0,537	0,035	0,496	0,238	0,718	0,451	0,003	0,616	0,447	0,002	0,741	0,001	0,473	0,000	0,000								
17. Auto-contrôle (WCC-R ; n = 60)	<i>r</i>	-0,07	0,18	-0,01	0,27	0,18	-0,15	-0,35	-0,07	0,16	-0,37	0,05	-0,16	0,32	0,69	0,61	0,79	1						
	<i>p</i>	0,593	0,166	0,958	0,136	0,192	0,272	0,008	0,606	0,217	0,004	0,695	0,211	0,012	0,000	0,000	0,000							
18. Fuite (WCC-R ; n = 60)	<i>r</i>	-0,28	-0,07	0,01	-0,10	-0,24	-0,19	-0,16	0,09	0,16	-0,04	-0,16	0,02	0,17	0,01	-0,14	0,06	0,05	1					
	<i>p</i>	0,031	0,584	0,948	0,583	0,112	0,186	0,247	0,498	0,236	0,775	0,237	0,903	0,190	0,949	0,283	0,641	0,709						
19. Responsabilisation (WCC-R ; n = 60)	<i>r</i>	-0,02	0,01	0,17	-0,05	0,15	-0,04	-0,37	-0,11	-0,02	-0,39	-0,01	-0,22	0,17	0,77	0,56	0,65	0,80	0,05	1				
	<i>p</i>	0,853	0,964	0,212	0,790	0,332	0,760	0,005	0,408	0,848	0,002	0,952	0,087	0,208	0,000	0,000	0,000	0,000	0,698					
20. Résignation (WCC-R ; n = 60)	<i>r</i>	-0,08	0,12	-0,07	0,28	0,12	0,05	-0,12	-0,14	-0,09	-0,29	0,06	-0,18	0,17	0,38	0,61	0,45	0,45	-0,01	0,45	1			
	<i>p</i>	0,527	0,364	0,599	0,121	0,416	0,738	0,387	0,276	0,489	0,023	0,652	0,183	0,190	0,003	0,000	0,000	0,000	0,962	0,000				
21. Diplomatie (WCC-R ; n = 60)	<i>r</i>	0,05	0,06	0,01	0,16	0,20	-0,03	-0,26	-0,15	-0,02	-0,39	0,02	-0,21	-0,10	0,69	0,49	0,68	0,64	-0,06	0,62	0,51	1		
	<i>p</i>	0,698	0,636	0,918	0,379	0,176	0,811	0,047	0,261	0,849	0,002	0,857	0,109	0,924	0,000	0,000	0,000	0,000	0,628	0,000	0,000			
22. Confrontation (WCC-R ; n = 60)	<i>r</i>	0,04	-0,08	0,08	-0,04	0,15	0,01	-0,26	-0,02	0,05	-0,27	-0,08	-0,11	0,11	0,60	0,31	0,54	0,57	0,17	0,55	0,21	0,51	1	
	<i>p</i>	0,750	0,530	0,581	0,832	0,308	0,963	0,053	0,872	0,727	0,036	0,534	0,391	0,386	0,000	0,017	0,000	0,000	0,189	0,000	0,113	0,000		
23. Evolution personnelle (WCC-R ; n = 60)	<i>r</i>	0,12	0,06	-0,01	-0,02	0,19	-0,02	-0,34	-0,04	-0,05	-0,43	-0,03	-0,41	0,05	0,78	0,49	0,73	0,73	-0,01	0,69	0,43	0,70	0,48	
	<i>p</i>	0,365	0,665	0,952	0,903	0,221	0,869	0,009	0,780	0,718	0,001	0,820	0,001	0,691	0,000	0,000	0,000	0,000	0,939	0,000	0,001	0,000	0,000	

Genre : 1 = Homme, 2 = Femme

AES : *Apathy Evaluation Scale* ; CIS : *Checklist Individual Strength questionnaire* ; EHD : *Echelle d'Humeur Dépressive* ; MIRS : *Muscular Impairment Rating Scale* ;
WCC-R : *Ways of Coping Checklist-Revised*

Résultats des analyses de régressions concernant les stratégies de *coping*

Tableau 12. Régression multiple de la stratégie Résolution de problème

$$R = 0,53 ; R^2 = 0,28 ; R^2 \text{ ajusté} = 0,25 ; F = 10,15 ; dl = 2 ; p = 0,000$$

N = 55	Coefficient non standardisé		Coefficient standardisé		
	<i>B</i>	Erreur standard	β	<i>t</i>	<i>p</i>
Motivation réduite	- 0,04	0,02	- 0,27	- 2,17	0,035
Déficit émotionnel	- 0,10	0,03	- 0,37	- 3,02	0,004
Variable exclue					
Apahie	-	-	- 0,17	- 1,38	0,172

Lorsque sont entrées l'apathie, la motivation réduite et le déficit émotionnel comme prédicteurs de la stratégie de *coping* Résolution de problème, seuls la motivation réduite et le déficit émotionnel sont retenus. Le coefficient de régression associé à l'apathie ($B = - 0,17$) n'est pas significatif ($t = - 1,38$, $p = 0,17$). Dans le modèle final, le lien entre la stratégie Résolution de problème et le croisement de la motivation réduite et du déficit émotionnel est fort ($R = 0,53$). La motivation réduite et le déficit émotionnel expliquent 25 % des variations du score de Résolution de problème ($R^2 \text{ ajusté} = 0,25$). La motivation réduite et le déficit émotionnel sont, sur notre échantillon, liés négativement à la Résolution de problème. Les coefficients de régression associés à la motivation réduite ($B = 0,04$) ainsi qu'au déficit émotionnel ($B = 0,10$) sont significatifs (respectivement $t = - 2,17$, $p < .05$ et $t = - 3,02$, $p < .01$). Les coefficients de régressions standardisés Beta montrent également que la perte de contrôle émotionnel ($\beta = - 0,37$) est plus discriminante que la motivation réduite ($\beta = - 0,27$).

Tableau 13. Régression multiple de la stratégie Evasion

$$R = 0,67 ; R^2 = 0,45 ; R^2 \text{ ajusté} = 0,39 ; F = 7,52 ; dl = 3 ; p = 0,001$$

N = 31	Coefficient non standardisé		Coefficient standardisé		
	<i>B</i>	Erreur standard	β	<i>t</i>	<i>p</i>
CTG Repeat Size	0,00	0,00	0,33	2,29	0,030
Motivation réduite	- 0,05	0,02	- 0,44	- 2,99	0,006
Perte contrôle émotionnel	0,06	0,02	- 0,43	2,99	0,006

Le lien entre la stratégie de *coping* Evasion d'une part, et le croisement de la taille de la répétition CTG, de la motivation réduite et de la perte de contrôle émotionnel est fort ($R =$

0,67). La taille de la répétition CTG, la motivation réduite et la perte de contrôle émotionnel expliquent globalement 39 % de la variance de la stratégie Evasion (R^2 ajusté = 0,39). Les coefficients de régression associés à la taille de la répétition CTG ($B = 0,00$), à la motivation réduite ($B = - 0,05$), ainsi qu'à la perte de contrôle émotionnel ($B = 0,06$) sont significatifs (respectivement $t = 2,29$, $p < .05$, $t = - 2,99$, $p < .01$ et $t = 2,99$, $p < .01$). La taille de la répétition CTG et la perte de contrôle émotionnel sont, dans notre échantillon, liés positivement à la stratégie Evasion, tandis que la motivation réduite l'est négativement. Les coefficients de régressions standardisés Beta montrent également que la motivation réduite ($\beta = - 0,44$) et la perte de contrôle émotionnel ($\beta = 0,43$) sont plus discriminant que la taille de la répétition CTG ($\beta = 0,33$).

Tableau 14. Régression multiple de la stratégie Soutien social

$R = 0,51$; $R^2 = 0,26$; R^2 ajusté = 0,23 ; $F = 9,33$; $dl = 2$; $p = 0,000$

N = 55	Coefficient non standardisé		Coefficient standardisé		
	<i>B</i>	Erreur standard	β	<i>t</i>	<i>p</i>
Déficit émotionnel	- 0,10	0,03	- 0,34	- 2,78	0,007
Apathie	- 0,03	0,10	- 0,32	- 2,63	0,011
Variable exclue					
Genre	-	-	0,15	1,19	0,240
Motivation réduite	-	-	- 0,21	- 1,63	0,110

Lorsque sont entrés le genre, l'apathie, la motivation réduite et le déficit émotionnel comme prédicteurs de la stratégie de *coping* Soutien social, seuls l'apathie et le déficit émotionnel sont retenus. Les coefficients de régression associés au genre ($B = 0,15$) et à la motivation réduite ($B = - 0,21$) ne sont pas significatifs (respectivement $t = 1,19$, $p = 0,24$ et $t = - 1,63$, $p = 0,11$). Dans le modèle final, le lien entre la stratégie Soutien social et le croisement de l'apathie et du déficit émotionnel est fort ($R = 0,51$). L'apathie et le déficit émotionnel expliquent 23 % des variations du score de Soutien social (R^2 ajusté = 0,23). L'apathie et le déficit émotionnel sont, sur notre échantillon, liés négativement au Soutien social. Les coefficients de régression associés à l'apathie ($B = - 0,03$) ainsi qu'au déficit émotionnel ($B = - 0,10$) sont significatifs (respectivement $t = - 2,63$, $p < .05$ et $t = - 2,78$, $p < .01$). Les coefficients de régressions standardisés Beta montrent également que l'apathie ($\beta = - 0,32$) et la perte de contrôle émotionnel ($\beta = - 0,34$) sont similairement discriminantes.

Tableau 15. Régression multiple de la stratégie Auto-contrôle

$R = 0,53$; $R^2 = 0,28$; $R^2 \text{ ajusté} = 0,24$; $F = 6,83$; $dl = 3$; $p = 0,001$

N = 55	Coefficient non standardisé		Coefficient standardisé		
	<i>B</i>	Erreur standard	β	<i>t</i>	<i>p</i>
Apathie	- 0,02	0,01	- 0,23	- 1,84	0,050
Perte contrôle émotionnel	0,05	0,02	0,33	2,75	0,008
Motivation réduite	- 0,04	0,02	- 0,28	- 2,26	0,028

Le lien entre la stratégie de *coping* Auto-Contrôle d'une part, et le croisement de l'apathie, de la perte de contrôle émotionnel et de la motivation réduite est fort ($R = 0,53$). L'apathie, la perte de contrôle émotionnel et la motivation réduite expliquent globalement 24 % de la variance de la stratégie Auto-Contrôle ($R^2 \text{ ajusté} = 0,24$). Les coefficients de régression associés à l'apathie ($B = - 0,02$), à la perte de contrôle émotionnel ($B = 0,05$), ainsi qu'à la motivation réduite ($B = - 0,04$) sont significatifs (respectivement $t = - 1,84$, $p < .05$, $t = 2,75$, $p < .01$ et $t = - 2,26$, $p < .05$). L'apathie et la motivation réduite sont, dans notre échantillon, liées négativement à la stratégie Auto-Contrôle, tandis que la perte de contrôle émotionnel l'est positivement. Les coefficients de régressions standardisés Beta montrent également que la perte de contrôle émotionnel ($\beta = 0,33$) est plus discriminante que l'apathie ($\beta = - 0,23$) et la motivation réduite ($\beta = - 0,28$).

Tableau 16. Régression simple de la stratégie Fuite

$R = 0,28$; $R^2 = 0,08$; $R^2 \text{ ajusté} = 0,06$; $F = 4,90$; $dl = 1$; $p = 0,031$

N = 59	Coefficient non standardisé		Coefficient standardisé		
	<i>B</i>	Erreur standard	β	<i>t</i>	<i>p</i>
Age	- 0,02	0,01	- 0,28	- 2,21	0,031

Le lien entre la stratégie de *coping* Fuite et l'âge est faible ($R = 0,28$). L'âge explique 6 % de la variance de la stratégie Fuite ($R^2 \text{ ajusté} = 0,06$). L'âge est, sur notre échantillon, lié négativement à la stratégie Fuite. Le coefficient de régression qui lui est associé ($B = - 0,017$) est significatif ($t = - 2,21$, $p < 0,05$).

Tableau 17. Régression multiple de la stratégie Responsabilisation

$R = 0,47$; $R^2 = 0,22$; $R^2 \text{ ajusté} = 0,19$; $F = 7,49$; $dl = 2$; $p = 0,001$

N = 56	Coefficient non standardisé		Coefficient standardisé		
	<i>B</i>	Erreur standard	β	<i>t</i>	<i>p</i>
Motivation réduite	- 0,05	0,02	- 0,30	- 2,37	0,021
Apathie	- 0,02	0,11	- 0,27	- 2,13	0,038

Le lien entre la stratégie de *coping* Responsabilisation d'une part, et le croisement de l'apathie et de la motivation réduite est modéré ($R = 0,47$). L'apathie et la motivation réduite expliquent globalement 19 % de la variance de la stratégie Responsabilité ($R^2 \text{ ajusté} = 0,19$). L'apathie et la motivation réduite sont, dans notre échantillon, liées négativement à la stratégie Responsabilité. Les coefficients de régression associés à l'apathie ($B = - 0,023$) et à la motivation réduite ($B = - 0,046$) sont significatifs (respectivement $t = 2,13$, $p < 0,05$ et $t = - 2,37$, $p < 0,05$). Les coefficients de régressions standardisés Beta montrent également que la motivation réduite ($\beta = - 0,30$) est plus discriminante que l'apathie ($\beta = - 0,27$).

Tableau 18. Régression simple de la stratégie Résignation

$R = 0,29$; $R^2 = 0,09$; $R^2 \text{ ajusté} = 0,07$; $F = 5,44$; $dl = 1$; $p = 0,023$

N = 58	Coefficient non standardisé		Coefficient standardisé		
	<i>B</i>	Erreur standard	β	<i>t</i>	<i>p</i>
Age	- 0,03	0,01	- 0,29	- 2,33	0,023

Le lien entre la stratégie de *coping* Résignation et la motivation réduite est faible ($R = 0,29$). La motivation réduite explique 7 % des variations du score de la stratégie Résignation ($R^2 \text{ ajusté} = 0,07$). La motivation réduite est, sur notre échantillon, lié négativement à la stratégie Résignation. Le coefficient de régression qui lui est associé ($B = - 0,032$) est significatif ($t = - 2,33$, $p < 0,05$).

Tableau 19. Régression multiple de la stratégie Diplomatie

 $R = 0,38 ; R^2 = 0,15 ; R^2 \text{ ajusté} = 0,13 ; F = 9,47 ; dl = 1 ; p = 0,003$

N = 56	Coefficient non standardisé		Coefficient standardisé		
	<i>B</i>	Erreur standard	β	<i>t</i>	<i>p</i>
Motivation réduite	- 0,05	0,02	- 0,38	- 3,08	0,003
Variable exclue					
Apathie	-	-	- 0,16	- 1,19	0,240

Lorsque sont entrées l'apathie et la motivation réduite comme prédicteurs de la stratégie de *coping* Diplomatie, seule la motivation réduite est retenue. Le coefficient de régression associé à l'apathie ($B = - 0,156$) n'est pas significatif ($t = - 1,19, p = 0,24$). Dans le modèle final, le lien entre la stratégie Diplomatie et la motivation réduite est modéré ($R = 0,38$). La motivation réduite explique 13 % des variations du score de Diplomatie ($R^2 \text{ ajusté} = 0,13$). La motivation réduite est, sur notre échantillon, liée négativement à la stratégie Diplomatie. Le coefficient de régression qui lui est associé ($B = - 0,050$) est significatif ($t = - 3,08, p < 0,01$).

Tableau 20. Régression simple de la stratégie Confrontation

 $R = 0,27 ; R^2 = 0,07 ; R^2 \text{ ajusté} = 0,06 ; F = 4,59 ; dl = 1 ; p = 0,036$

N = 58	Coefficient non standardisé		Coefficient standardisé		
	<i>B</i>	Erreur standard	β	<i>t</i>	<i>p</i>
Motivation réduite	- 0,03	0,01	- 0,27	- 2,14	0,036

Le lien entre la stratégie de *coping* Confrontation et la motivation réduite est faible ($R = 0,27$). La motivation réduite explique 6 % de la variance de la stratégie Confrontation ($R^2 \text{ ajusté} = 0,06$). La motivation réduite est, sur notre échantillon, lié négativement à la stratégie Confrontation. Le coefficient de régression qui lui est associé ($B = - 0,029$) est significatif ($t = - 2,14, p < 0,05$).

Tableau 21. Régression multiple de la stratégie Evolution personnelle
 $R = 0,50$; $R^2 = 0,25$; $R^2_{ajusté} = 0,22$; $F = 9,00$; $dl = 2$; $p = 0,000$

N = 55	Coefficient non standardisé		Coefficient standardisé		
	<i>B</i>	Erreur standard	β	<i>t</i>	<i>p</i>
Motivation réduite	- 0,05	0,02	- 0,33	- 2,67	0,010
Déficit émotionnel	- 0,08	0,04	- 0,28	- 2,24	0,029
Variable exclue					
Apathie	-	-	- 0,20	- 1,57	0,122

Lorsque sont entrés l'apathie, la motivation réduite et le déficit émotionnel comme prédicteurs de la stratégie de *coping* Evolution personnelle, seuls la motivation réduite et le déficit émotionnel sont retenus. Le coefficient de régression associé à l'apathie ($B = - 0,20$) n'est pas significatif ($t = - 1,57$, $p = 0,122$). Dans le modèle final, le lien entre la stratégie Evolution personnelle et le croisement de la motivation réduite et du déficit émotionnel est fort ($R = 0,50$). La motivation réduite et le déficit émotionnel expliquent 22 % des variations du score d'Evolution personnelle ($R^2_{ajusté} = 0,22$). La motivation réduite et le déficit émotionnel sont, sur notre échantillon, liés négativement à l'Evolution personnelle. Les coefficients de régression associés à la motivation réduite ($B = - 0,05$) ainsi qu'au déficit émotionnel ($B = - 0,08$) sont significatifs (respectivement $t = - 2,67$, $p < .01$ et $t = - 2,24$, $p < .05$). Les coefficients de régressions standardisés Beta montrent également que la motivation réduite ($\beta = - 0,33$) est plus discriminante que le déficit émotionnel ($\beta = - 0,28$).

Annexe 5 : Résultats concernant les stratégies de régulation émotionnelle

Résultats des analyses corrélationnelles concernant les stratégies de régulation émotionnelle

Tableau 22. Matrice de corrélations incluant les stratégies de régulation émotionnelle

		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
1. Age (n = 60)	<i>r</i> de Pearson	1														
2. Genre (n = 60)	<i>r</i> de Pearson	-0,06	1													
	<i>p</i>	0,659														
3. Années d'études (n = 54)	<i>r</i> de Pearson	-0,00	-0,00	1												
	<i>p</i>	0,994	0,987													
4. Taille répétition CTG (n = 32)	<i>r</i> de Pearson	-0,41	0,21	-0,22	1											
	<i>p</i>	0,020	0,237	0,226												
5. Age premier symptôme (n = 45)	<i>r</i> de Pearson	0,64	-0,01	-0,16	-0,14	1										
	<i>p</i>	0,000	0,932	0,300	0,488											
6. Atteinte musculaire (MIRS ; n = 52)	<i>r</i> de Pearson	0,06	0,01	0,02	,041	0,16	1									
	<i>p</i>	0,671	0,965	0,884	0,032	0,293										
7. Apathie (AES ; n = 57)	<i>r</i> de Pearson	-0,03	-0,09	-0,22	0,28	-0,05	0,20	1								
	<i>p</i>	0,806	0,507	0,114	0,132	0,767	0,167									
8. Sévérité fatigue (CIS ; n = 59)	<i>r</i> de Pearson	0,22	0,07	-0,05	-0,02	-0,27	0,13	0,17	1							
	<i>p</i>	0,095	0,611	0,741	0,910	0,076	0,363	0,213								
9. Concentration réduite (CIS ; n = 59)	<i>r</i> de Pearson	-0,15	-0,01	-0,18	0,02	-0,25	-0,37	-0,05	0,21	1						
	<i>p</i>	0,249	0,921	0,183	0,900	0,096	0,006	0,714	0,117							
10. Motivation réduite (CIS ; n = 59)	<i>r</i> de Pearson	0,03	0,09	0,03	-0,19	-0,06	-0,08	0,32	0,34	-0,12	1					
	<i>p</i>	0,793	0,501	0,853	0,293	0,713	0,568	0,014	0,009	0,375						
11. Activité physique réduite (CIS ; n = 59)	<i>r</i> de Pearson	-0,00	-0,08	-0,01	0,23	-0,05	0,38	0,32	0,35	-0,04	0,26	1				
	<i>p</i>	0,991	0,537	0,938	0,205	0,737	0,005	0,015	0,003	0,757	0,047					

12. Déficit émotionnel (EHD ; n = 59)	<i>r</i> de Pearson	-0,10	-0,34	-0,13	0,02	0,12	0,15	0,21	0,03	0,11	0,34	0,25	1			
	<i>p</i>	0,433	0,008	0,363	0,892	0,433	0,282	0,114	0,824	0,424	0,010	0,061				
13. Perte contrôle émotionnel (EHD ; n = 59)	<i>r</i> de Pearson	-0,12	0,21	-0,09	-0,02	0,05	-0,13	-0,09	0,07	0,30	0,02	-0,06	0,36	1		
	<i>p</i>	0,376	0,116	0,502	0,907	0,748	0,345	0,503	0,623	0,021	0,855	0,632	0,005			
14. Réévaluation cognitive (ERG ; n = 60)	<i>r</i> de Pearson	0,08	0,26	-0,12	0,18	0,17	0,16	-0,09	0,05	-0,19	-0,06	0,15	-0,24	-0,20	1	
	<i>p</i>	0,569	0,043	0,402	0,316	0,278	0,259	0,528	0,730	0,182	0,660	0,275	0,067	0,126		
15. Suppression expressive (ERQ ; n = 60)	<i>r</i> de Pearson	0,03	-0,38	-0,20	0,00	0,08	0,07	0,14	-0,05	-0,23	-0,02	0,18	0,33	-0,05	0,12	1
	<i>p</i>	0,815	0,003	0,144	0,986	0,581	0,627	0,286	0,718	0,084	0,895	0,182	0,011	0,701	0,346	

Genre : 1 = Homme, 2 = Femme

AES : *Apathy Evaluation Scale* ; CIS : *Checklist Individual Strength questionnaire* ; ERQ : *Emotion Regulation Questionnaire* ; MIRS : *Muscular Impairment Rating Scale*

Résultats des analyses de régressions concernant les stratégies de régulation émotionnelle

Tableau 23. Régression simple de la stratégie Réévaluation cognitive

$R = 0,26$; $R^2 = 0,07$; $R^2 \text{ ajusté} = 0,05$; $F = 4,27$; $dl = 1$; $p = 0,043$

N = 59	Coefficient non standardisé		Coefficient standardisé		<i>t</i>	<i>p</i>
	<i>B</i>	Erreur standard	β			
Genre	0,65	0,31	0,26		2,07	0,043

Le lien entre la stratégie de régulation émotionnelle Réévaluation cognitive et le genre est faible ($R = 0,26$). Le genre explique 5 % de la variance de la stratégie Réévaluation cognitive ($R^2 \text{ ajusté} = 0,05$). Le genre est, sur notre échantillon, lié positivement à la stratégie Réévaluation cognitive. Le coefficient de régression qui lui est associé ($B = 0,651$) est significatif ($t = 2,07$, $p < 0,05$).

Tableau 24. Régression multiple de la stratégie Suppression expressive

$R = 0,37$; $R^2 = 0,13$; $R^2 \text{ ajusté} = 0,12$; $F = 8,80$; $dl = 1$; $p = 0,004$

N = 58	Coefficient non standardisé		Coefficient standardisé		<i>t</i>	<i>p</i>
	<i>B</i>	Erreur standard	β			
Genre	- 0,70	0,24	- 0,37		- 2,97	0,004
Variable exclue						
Déficit émotionnel	-	-	- 0,23		- 1,80	0,077

Lorsque sont entrés le genre et le déficit émotionnel comme prédicteurs de la stratégie de régulation émotionnelle Suppression expressive, seul le genre est retenu. Le coefficient de régression associé au déficit émotionnel ($B = 0,23$) n'est pas significatif ($t = 1,80$, $p = 0,077$). Dans le modèle final, le lien entre la stratégie Suppression expressive et le genre est modéré ($R = 0,37$). Le genre explique 12 % des variations du score de Suppression expressive ($R^2 \text{ ajusté} = 0,12$). Le genre est, sur notre échantillon, lié négativement à la Suppression expressive. Le coefficient de régression associé au genre ($B = - 0,70$) est significatif ($t = - 2,97$, $p < .01$).

Annexe 6 : Analyses corrélationnelles des traits de personnalité et des stratégies de *coping* et de régulation émotionnelle

Tableau 25. Matrice de corrélations incluant les traits de personnalité, les stratégies de *coping* et de régulation émotionnelle

N = 60		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	
1. Réévaluation (ERQ)	<i>r</i> de Pearson	1																	
2. Suppression (ERQ)	<i>r</i> de Pearson	0,12	1																
	<i>p</i>	0,346																	
3. Résolution de problème (WCC-R)	<i>r</i> de Pearson	0,27	-0,00	1															
	<i>p</i>	0,038	0,982																
4. Evasion (WCC-R)	<i>r</i> de Pearson	0,23	0,30	0,37	1														
	<i>p</i>	0,086	0,018	0,003															
5. Soutien social (WCC-R)	<i>r</i> de Pearson	0,31	-0,11	0,67	0,49	1													
	<i>p</i>	0,015	0,392	0,000	0,000														
6. Auto-contrôle (WCC-R)	<i>r</i> de Pearson	0,32	-0,01	0,69	0,61	0,79	1												
	<i>p</i>	0,014	0,938	0,000	0,000	0,000													
7. Fuite (WCC-R)	<i>r</i> de Pearson	-0,23	-0,12	0,01	-0,14	0,06	0,05	1											
	<i>p</i>	0,074	0,368	0,949	0,283	0,641	0,709												
8. Responsabilisation (WCC-R)	<i>r</i> de Pearson	0,18	0,14	0,77	0,56	0,65	0,80	0,05	1										
	<i>p</i>	0,161	0,298	0,000	0,000	0,000	0,000	0,698											
9. Résignation (WCC-R)	<i>r</i> de Pearson	0,26	0,16	0,38	0,61	0,45	0,45	-0,01	0,45	1									
	<i>p</i>	0,048	0,231	0,003	0,000	0,000	0,000	0,962	0,000										
10. Diplomatie (WCC-R)	<i>r</i> de Pearson	0,28	-0,00	0,69	0,49	0,68	0,64	-0,06	0,62	0,51	1								
	<i>p</i>	0,032	0,986	0,000	0,000	0,000	0,000	0,628	0,000	0,000									

11. Confrontation (WCC-R)	<i>r</i> de Pearson	-0,02	-0,04	0,60	0,31	0,54	0,59	0,17	0,55	0,21	0,51	1						
	<i>p</i>	0,873	0,734	0,000	0,017	0,000	0,000	0,189	0,000	0,113	0,000							
12. Evolution personnelle (WCC-R)	<i>r</i> de Pearson	0,41	0,00	0,78	0,49	0,73	0,73	-0,01	0,69	0,43	0,70	0,48	1					
	<i>p</i>	0,001	0,981	0,000	0,000	0,000	0,000	0,939	0,000	0,001	0,000	0,000						
13. E (BFI)	<i>r</i> de Pearson	0,34	-0,20	0,21	0,01	0,25	0,22	0,02	-0,03	-0,07	0,15	0,02	0,32	1				
	<i>p</i>	0,008	0,133	0,108	0,929	0,050	0,090	0,901	0,834	0,615	0,255	0,870	0,014					
14. A (BFI)	<i>r</i> de Pearson	0,26	-0,12	0,45	-0,00	0,33	0,27	0,14	0,31	0,23	0,23	0,17	0,35	0,09	1			
	<i>p</i>	0,044	0,366	0,000	0,990	0,009	0,040	0,272	0,015	0,081	0,073	0,189	0,006	0,485				
15. C (BFI)	<i>r</i> de Pearson	0,29	-0,08	0,24	-0,07	0,13	0,13	0,07	0,19	-0,06	0,09	0,03	0,18	0,08	0,43	1		
	<i>p</i>	0,026	0,547	0,068	0,592	0,315	0,321	0,587	0,143	0,631	0,483	0,812	0,172	0,527	0,001			
16. N (BFI)	<i>r</i> de Pearson	-0,19	-0,01	-0,21	0,24	0,13	0,16	0,12	0,11	0,19	-0,02	0,01	-0,11	-0,23	-0,28	-0,23	1	
	<i>p</i>	0,149	0,913	0,107	0,065	0,303	0,232	0,369	0,395	0,151	0,853	0,953	0,410	0,081	0,031	0,070		
17. O (BFI)	<i>r</i> de Pearson	0,19	-0,24	0,37	0,08	0,39	0,27	0,08	0,24	-0,01	0,17	0,16	0,35	0,41	0,42	0,24	-0,23	1
	<i>p</i>	0,143	0,066	0,003	0,538	0,002	0,040	0,559	0,068	0,929	0,194	0,210	0,007	0,001	0,001	0,064	0,073	

BFI : *Big Five Inventory* ; ERQ : *Emotion Regulation Questionnaire* ; WCC-R : *Ways of Coping Checklist-Revised*

Table des tableaux

Tableau 1. Fiabilité et coefficients de consistance interne de trois outils de mesure des <i>Big Five</i> : <i>Big Five Inventory</i> , <i>NEO Five-Factor Inventory</i> et <i>Trait Descriptive Adjectives</i> (tableau issu de John et Soto 2007 ; traduit par nos soins)	p. 47
Tableau 2. Pourcentages des scores très élevés et très bas, en comparaison à la population générale, au NEO-FFI dans la cohorte de Bertrand et al. (2014)	p. 51
Tableau 3. Corrélations moyennes et pondérées entre les dimensions de la personnalité et les stratégies de <i>coping</i> (issues de la méta-analyse de Connor-Smith et Flachsbart, 2007)	p. 63
Tableau 4. Liens entre les facettes du NEO PI R et les troubles de la personnalité (traduction d'un tableau issu de Widiger & Costa, 2012)	p. 210
Tableau 5. Matrice de corrélations incluant les traits de personnalité	p. 212
Tableau 6. Régression multiple de E	p. 214
Tableau 7. Régression multiple de A	p. 214
Tableau 8. Régression simple de C	p. 215
Tableau 9. Régression multiple de N	p. 215
Tableau 10. Régression multiple de O	p. 216
Tableau 11. Matrice de corrélations incluant les stratégies de <i>coping</i>	p. 217
Tableau 12. Régression multiple de la stratégie Résolution de problème	p. 220
Tableau 13. Régression multiple de la stratégie Evasion	p. 220
Tableau 14. Régression multiple de la stratégie Soutien social	p. 221
Tableau 15. Régression multiple de la stratégie Auto-contrôle	p. 222
Tableau 16. Régression simple de la stratégie Fuite	p. 222
Tableau 17. Régression multiple de la stratégie Responsabilisation	p. 223
Tableau 18. Régression simple de la stratégie Résignation	p. 223
Tableau 19. Régression multiple de la stratégie Diplomatie	p. 224
Tableau 20. Régression simple de la stratégie Confrontation	p. 224
Tableau 21. Régression multiple de la stratégie Evolution personnelle	p. 225
Tableau 22. Matrice de corrélations incluant les stratégies de régulation émotionnelle	p. 226
Tableau 23. Régression simple de la stratégie Réévaluation cognitive	p. 228
Tableau 24. Régression multiple de la stratégie Suppression expressive	p. 228

Tableau 25. Matrice de corrélations incluant les traits de personnalité, les stratégies de *coping* et de régulation émotionnelle

p. 229

Table des figures

Figure 1. Distribution de la répétition CTG selon les cinq formes cliniques de la DM1, figure issue de l'article de De Antonio et al. (2016)	p. 23
Figure 2. Illustration de la forme commune de l'adulte (femme), photo issue de l'article de Turner et Hilton-jones (2010)	p. 25
Figure 3. Illustration de la forme commune de l'adulte (homme), photo issue de l'article de l'article de Kaminsky et Pruna (2012)	p. 25
Figure 4. Illustration des muscles distaux	p. 25
Figure 5. Représentation des cinq domaines du NEO-PI-R, de leurs facettes et des adjectifs utilisés pour définir les traits de personnalité les plus corrélées avec chacune des facettes. Adaptation d'une figure issue de l'article de Plaisant et al. (2010)	p. 45
Figure 6. Modèle initial du stress et du <i>coping</i> de Lazarus et Folkman (1984), figure issue de Bruchon-Schweitzer & Boujut, 2014	p. 56
Figure 7. Représentation du processus de régulation émotionnelle et des différentes catégories de stratégies, figure issue de Gross (2001), traduite par nos soins	p. 74
Figure 8. Représentation des résultats de l'analyse factorielle de la CIS dans trois échantillons : étudiants, tout-venants et patients atteints de DM1	p. 116

Sigles et abréviations

ACT : Thérapie d'Acceptation et d'engagement // *Acceptance and Commitment Therapy*

AFM-Téléthon : Association Française contre les Myopathies-Téléthon

CTG : Cytosine-Thymine-Guanine

DM1 : Dystrophie Myotonique de type 1

DMPK : Dystrophie Myotonine Protéine Kinase

DM-Scope : Observatoire Français des Dystrophies Myotoniques

FSHD : Dystrophie Facio-Scapulo-Humérale

OPTIMISTIC : *Observational Prolonged Trial In Myotonic dystrophy type 1 to Improve Quality of Life-Standards, a Target Identification Collaboration*

SEP : Sclérose En Plaques

SNC // CNS : Système Nerveux Central // *Central Nervous System*

TCC // CBT : Thérapie Comportementale et Cognitive // *Cognitive Behavioral Therapy*

Communications scientifiques

Articles publiés

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*, 5:279-294

Okkersen K., Jimenez-Moreno C., Wenninger S., Daidj F., Glennon J., ... **the Optimistic Consortium**²³ (2018). Cognitive behavioural therapy with optional graded exercise therapy in patients with severe fatigue with myotonic dystrophy type 1: a multicenter, single-blind, randomized trial, *The Lancet*

Rahmadhi R., Groot P., Van Rijn M., Van Den Brand J., Heins M., Koop H., ... **the Optimistic Consortium**²² (2017). Causality on longitudinal data: Stable specification search in constrained structural equation modeling, *Statistical Methods in Medical Research*, 0(0):1-21

Van Engelen B. et **the Optimistic Consortium**²² (2015). Cognitive behaviour therapy plus aerobic exercise training to increase activity in patients with myotonic dystrophy type 1 (DM1) compared to usual care (OPTIMISTIC): study protocol for randomised controlled trial, *Trials*, 16:224

Article soumis

Lignier B., **Minier L.**, Gallais B., Camart N., Courtois R., Daidj F., ... Bouvet C. (xxx). A Big Five approach of personality in Myotonic Dystrophy type 1. Manuscrit soumis pour publication

Article en préparation

Minier L., Lignier B., Gallais B., Camart N., Daidj F., ... Bouvet C. (xxx). Are coping and emotional regulation associated with fatigue and apathy in Myotonic Dystrophy type 1 ? Manuscrit en préparation

²³ Membre du groupe français du *Optimistic Consortium*.

Communications orales

Minier L., Lignier B., Bouvet C., Gallais B., Camart N. et Courtois R. (2017). La personnalité dans les maladies neuromusculaires : l'exemple de la Dystrophie Myotonique de type 1 (DM1), *Congrès Français de Psychiatrie (CFP 9^{ème} édition) – Journée des associations*, Lyon, France : 2 déc.

Minier L. et Lignier B. (2017). Psychothérapie Comportementale et Cognitive auprès de patients DM1, *Journée scientifique DM : Optimistic Day*, Créteil, France : 27 avril

Minier L., Bassez G., Camart N., Bouvet C. et Lignier B. (2016). Personnalité et Dystrophie Myotonique de type 1 (DM1), *Journée scientifique du réseau DM : Observatoire français des Dystrophies Myotoniques*, Paris, France : 10 juin

Lignier B., **Minier L.**, Bouvet C. et Bassez G. (2015). Big Five & psychotherapy – Preliminary study, Big Five personality before and during a psychotherapy in a neuromuscular disease, *Colloque international : Tours et Détours sur les Cinq Grandes Dimensions de la Personnalité autour du Big Five Inventory*, Tours, France : 18-19 sept.

Lignier B., **Minier L.**, Delmas S., Chevalier P., Hankiewicz K., Dogan C. et Bassez G. (2015). Big Five Personality of DM1 patients, *Colloque International Myotonic Dystrophy Consortium (IDMC-10)*, Paris, France : 8-12 juin

Communications affichées

Minier L., Delmas S., Chevalier P., Hankiewicz K., Bassez G., Bouvet C. et Lignier B. (2015). DM1 patient's coping and emotional process predicted by the Big Five, *Colloque international : Tours et détours sur les cinq grandes dimensions de la personnalité autour du Big Five Inventory*, Tours, France : 18-19 sept.

Minier L., Lignier B., Delmas S., Chevalier P., Hankiewicz K. et Bassez G. (2015). DM1: Better coping strategies for a better life, *Colloque international : International Myotonic Dystrophy Consortium (IDMC-10)*, Paris, France : 8-12 juin

Lignier B., **Minier L.**, Delmas S., Chevalier P., Hankiewicz K. et Bassez G. (2015). French validation of three new questionnaires about fatigue in DM1: CIS, FDSS and SES, *Colloque international : International Myotonic Dystrophy Consortium (IDMC-10)*, Paris, France : 8-12 juin

