

Encore trop peu connue des professionnels comme du grand public, la **maladie de Huntington** est connotée de façon péjorative et terrible. La conséquence est une prise en charge trop souvent inadéquate, générant une souffrance pour la personne malade et son entourage.

Qu'est-ce que la maladie de Huntington ?

Il s'agit d'une **maladie génétique** transmissible à 50 % à la descendance. Une mutation irréversible se produit sur le chromosome 4, occasionnant la production d'une protéine devenant toxique et mortelle pour les neurones d'une zone cérébrale, le striatum. La maladie s'exprime dès lors que l'on possède ce gène.

Elle touche un peu **plus de 6 000 personnes** actuellement symptomatiques en France. 12 000 personnes diagnostiquées n'ont pas encore de symptômes.

Elle se manifeste de façon précoce à l'âge de 35-50 ans. Sa durée d'évolution varie de 15 à 30 ans.

Cette **maladie neurologique** présente les manifestations typiques suivantes :

- La **chorée** au premier plan : mouvements anormaux, brusques, saccadés, involontaires des 4 membres, dans toutes les directions, sans arrêt sauf pendant le sommeil et certaines activités concentrées et détendues.
- Des **troubles cognitifs**: ralentissement et perte d'initiatives, troubles de la fixation des idées et de l'intégration des informations, difficultés à planifier et exécuter des tâches.
- Des **troubles psychiatriques** : état dépressif sévère (aggravé par la conscience des troubles), idées délirantes.
- Des **troubles de la déglutition**.
- Des **troubles du comportement** : irritabilité, manque de contrôle de soi, boulimie ou apathie. Donc, des empêchements ayant une répercussion majeure dans le quotidien.

L'évolution de la **maladie de Huntington** est fatale dans un contexte de dépendance extrême.

Ce qu'il faut savoir afin de rassurer et changer

L'approche péjorative de la maladie ainsi que les décisions inadaptées qui peuvent en découler

Le **test prédictif** de la maladie existe depuis 1993 : une simple prise de sang suffit. Ce besoin de savoir si l'on est porteur du gène de la maladie doit être encadré et soutenu. Outre un choix personnel, il peut permettre de décider de procréer. A l'heure actuelle, des techniques de diagnostic sur l'embryon sont utilisées dans les limites des convictions personnelles et autorisent une descendance. Les aspects que revêt cette affection sont d'une grande variabilité d'une personne à l'autre : âge de début parfois 20 ans après un test positif, signes moteurs précoces à type de simple difficulté d'articulation de la parole, de maladroitness, durée d'évolution longue.

L'environnement a un rôle prépondérant : **calme, rassurant**, encadrant, le plus stable possible. Un espace de ressourcement peut être aménagé.

L'intervention de professionnels de nombreuses disciplines doit être mise en œuvre sans attendre :

Le travail du mouvement, de l'équilibre et la prévention des chutes peuvent redonner une capacité de marche ; une réappropriation et une détente du corps dans l'eau apportent un véritable apaisement (kinésithérapie, psychomotricité, [Tai-chi-chuan](#))

La prise en charge des [troubles de déglutition](#) et la nutrition adaptée, comme [le manger-main](#) (ou finger food), améliorent plaisir de manger et état nutritionnel (orthophonie).

Les aides adaptées facilitent les déplacements et l'autonomie ([ergothérapie](#)).

La prise en charge des chocs affectifs et des périodes difficiles par la réassurance ainsi que la valorisation du malade sont des atouts bénéfiques (sophrologie, psychothérapie).

Les médicaments réduisant la dépression, les délires, les contractures, peuvent être prescrits.

La vie sociale et culturelle permet à la structure familiale et amicale de ne pas s'isoler.

Le choix des structures d'accueil doit être adapté à l'âge du malade ainsi qu'aux spécificités uniques de la pathologie. Le recours à des cures thermales, des séjours de thalassothérapie devrait pouvoir être envisagé sous réserve d'équipements et de personnels formés à cette maladie.

Enfin, considérant la période d'évolution, le décès peut avoir d'autres causes que cette maladie. C'est en ce sens qu'elle est inexorable, mais pas forcément fatale.

Vous, les proches, qui aidez une personne touchée par la maladie de Huntington et vous les malades qui en souffrez, osez sortir de l'ombre. Permettez-vous d'être dignement accompagnés !

Il est plus que recommandé de vous faire connaître, d'explorer les sites dédiés, de participer à la recherche, de lire des témoignages, d'appartenir à un réseau actif.

Informations utiles :

- Centre de référence national pour la maladie de Huntington : [Hôpital Henri Mondor-Créteil](#)
- [Alliance Maladies rares](#) : Huntington Avenir, Huntington France ; à Paris et en régions
- [Plateforme EwenFlix maladies rares](#)
- [ERHR \(Equipe de Relais Handicaps Rares\) Bretagne](#) : échanges aidants/médecins autour de la maladie -2021
- [Hôpital marin d'Hendaye](#) : séjours spécialisés dans cette maladie
- [« Ding ding dong »](#) : institut de coproduction de savoir sur la maladie de Huntington. Association de malades, créateurs artistiques, chercheurs, événements afin de repenser et représenter la maladie