



La maladie de Huntington : les points essentiels pour les patients

QU'EST-CE QUE C'EST ?

La maladie de Huntington (MH), est une pathologie neurodégénérative chronique du cerveau. Cela veut dire que les neurones dans votre cerveau se détériorent au fil du temps. Cette maladie débute typiquement entre 30 et 50 ans mais il n'empêche qu'elle peut débiter plus tôt. La MH affecte votre :

- Mouvement
- Comportement
- Compréhension, apprentissage, pensée et mémoire
- Personnalité

Le symptôme le plus fréquent est constitué par des mouvements que vous n'arrivez pas à contrôler appelés chorée. La chorée entraîne des mouvements ressemblant à une danse. D'autres problèmes de motricité peuvent comporter des troubles de la parole ou de la marche.

Vous pouvez éventuellement, aussi, vous plaindre des symptômes suivants :

- Perte de mémoire, trouble de la concentration, difficultés à effectuer les tâches, troubles du contrôle des impulsions.
- Dépression et indifférence
- Modification du sommeil
- Problèmes sexuels
- Troubles de la déglutition
- Chutes

Dans les premières années de la maladie, de discrets changements mentaux, émotionnels et comportementaux peuvent apparaître avant la survenue des symptômes physiques francs.

QUELLE EST LA CAUSE DE LA MH ?

La MH est causée par une expansion d'une partie d'un gène. Cette expansion est responsable d'une perte neuronale progressive au niveau cérébral. Plus cette expansion du gène se répète, plus tôt débute la MH. La mise en évidence de l'anomalie du gène par des tests génétiques confirme le diagnostic.

La MH est héréditaire. Vous hériterez d'un ensemble de gènes dont l'un de votre père et l'autre de votre mère. Pour développer la MH, il suffit d'hériter d'un seul gène anormal de l'un des parents. Si un des parents porte le gène anormal (et est donc probablement malade), chacun de ses enfants a 50% de chance d'hériter de la MH. Parfois cette hérédité n'est pas évidente, comme par exemple le cas de parents décédés avant le début de leur maladie.

EXISTE-T-IL UN TRAITEMENT ?

Actuellement, il n'existe pas de traitement pouvant ralentir ou inverser la progression de la maladie. La MH, à ce jour, n'est pas curable, cependant il existe des traitements qui peuvent atténuer certains symptômes. Ces traitements peuvent améliorer la motricité, la dépression et les comportements du patient. Demander à votre neurologue quel peut être vos options thérapeutiques.

LA MALADIE DE HUNTINGTON PEUT-ELLE ÊTRE MAL DIAGNOSTIQUÉE ?

Au stade de début, la MH peut être difficile à diagnostiquer, surtout si vous ignorez vos antécédents familiaux. Ceci est dû au fait que les symptômes sont complexes et varient d'un patient à l'autre. Au début, les symptômes tel que la dépression peuvent être plus évidents que la chorée. Une fois que la chorée est devenue évidente, vous pouvez bénéficier d'une évaluation et d'un prélèvement génétique afin de poser le diagnostic.

A QUOI M'ATTENDRE EN VIVANT AVEC UNE MH ?

En cours d'évolution, les problèmes suivant vont s'aggraver :

- Les mouvements incontrôlés
- Les modifications de la pensée, de l'apprentissage, de la compréhension et de la mémoire
- Le changement émotionnel et comportemental

Vous pourrez rencontrer des difficultés d'élocution ou de déglutition. Le problème des fausses-routes peut devenir préoccupant. Par ailleurs les perturbations émotionnelles peuvent s'accroître et la dépression est fréquente. D'autres modifications comportementales peuvent inclure :

- Un manque d'intérêt et une indifférence
- Un comportement antisocial
- Une désorientation
- Un entêtement

Les patients ressentent fréquemment de la frustration lorsqu'ils réalisent qu'ils perdent progressivement leurs capacités mentales et physiques. Ils deviennent incapables d'effectuer les tâches courantes qu'ils avaient auparavant l'habitude d'effectuer. Aux stades ultimes de la maladie, les patients peuvent encore comprendre la routine quotidienne et reconnaître les gens. Cependant, ils ne sont plus capables de prendre soin d'eux même. Les patients atteints de la MH peuvent nécessiter une assistance



International Parkinson and
Movement Disorder Society

La maladie de Huntington : les points essentiels pour les patients

24h/24 et 7 jours/7 compte tenu du fait qu'ils perdent leur capacité à parler, s'alimenter, marcher, et contrôler leurs sphincters. La maladie peut éventuellement provoquer des étouffements par fausses routes, des pneumonies ou une autre affection conduisant au décès du patient.

Demandez à votre neurologue quelle option thérapeutique s'adapte le mieux à votre situation.