

Huntington... et alors ?

Comprendre la maladie et vivre avec



Comité
Inter-Associations
Maladie de Huntington

Remerciements

Que soient remerciées ici toutes les personnes qui ont soutenu la réalisation de ce livre ou qui ont livré des idées au cours de son élaboration : Le Dr. Lydie Lim, le Pr. Brigitte Soudrie, Sylvie Carbonel, Sylvie Castella, Philippe Chehere, Brigitte Gayral, Marie-France Touja et Chantal Dutems.

Les auteurs remercient chaleureusement la Caisse Nationale Assurance Maladie Paris 20^e ainsi que le ministère des Solidarités et de la Santé pour leur soutien financier.

Les remerciements d'une épouse et mère de Huntingtoniens

Parce qu'ils sont Huntingtoniens, ce sont des personnes admirables. Leur façon d'accepter la vie, bien loin de refléter une résignation passive, nous montre, qu'à chaque instant, nous avons beaucoup à apprendre d'eux.

Vivre avec la maladie de Huntington a changé la trajectoire de vie de beaucoup d'entre nous, que l'on soit conjoint, parent, famille, mais aussi médecin, auxiliaire de vie, etc. : à travers elle, nous avons tous considérablement grandi.

Coordination des réunions : Delphine Delbos, assistante administrative du Centre national de référence maladie de Huntington
Conseil éditorial : Monique Ollier
Conception graphique et mise en page : Nicolas Piroux
Illustrations : Léna Piroux

© 2019 - Tous droits réservés - Reproduction interdite.

“ La vie, ce n'est pas attendre
que l'orage passe, c'est apprendre
à danser avec la pluie. ”
Anonyme

Ce livre a été conçu et rédigé à la suite d'années de consultations, groupes de parole, questions, et rencontres avec les Huntingtoniens, leurs proches et leurs familles. Il a recueilli l'expérience, les propos, l'énergie de l'ensemble de la communauté des Huntingtonologues, professionnels et Huntingtoniens.

Par :

- Pr. Anne-Catherine Bachoud-Lévi, neurologue, coordinatrice du Centre National de Référence - Maladie de Huntington, à l'hôpital Henri Mondor à Créteil ;
- Cécile Béhar, psychologue (Centre National de Référence - Maladie de Huntington, hôpital Henri Mondor, Créteil) ;
- Émilie Hermant, Association Dingdingdong ;
- Marc Issandou, président de l'Association Huntington France, Paris ;
- Dr. Céline Joannet, médecin coordinatrice de soins (Centre National de Référence - Maladie de Huntington, hôpital Henri Mondor, Créteil) ;
- Amel Khelifi, assistante sociale (Centre National de Référence - Maladie de Huntington, hôpital Henri Mondor, Créteil) ;
- Nadine Nougarède, Association Huntington Espoir ;
- Arielle Salabert, proche d'Huntingtoniens ;
- Dr. Katia Youssov, neurologue (Centre National de Référence - Maladie de Huntington, hôpital Henri Mondor, Créteil)



Comprendre la maladie et vivre avec

On en a parcouru du chemin depuis le temps où médecins et population regardaient les malades atteints de la maladie de Huntington avec un regard mi-désolé, mi-fataliste devant une pathologie que tous considéraient comme sans espoir ! L'angoisse et la méconnaissance de la maladie étaient telles que certaines personnes concernées au premier chef, leurs proches et les professionnels finissaient par se convaincre qu'il n'y avait ni soin ni aides possibles. Résultat : un no man's land solitaire pour les Huntingtoniens.

Aujourd'hui, comment transmettre et partager aussi largement que possible l'incroyable force de vie et complicité qui traversent à la fois les consultations du Centre National de Référence - Maladie de Huntington de l'hôpital Henri Mondor¹, mais aussi les différents groupes de parole qui accueillent Huntingtoniens ou aidants ? Comment traduire la vie, les rires et les discussions au sein des différentes associations, tout en partageant la somme de connaissances pratiques qu'échangent Huntingtoniens, aidants, médecins et professionnels depuis près de quinze ans sur la maladie et surtout sur la façon de bien vivre avec et malgré elle ?

Pas facile mais pour autant pas une raison de renoncer. Selon un auteur inconnu, « *la vie, ce n'est pas attendre que l'orage passe, c'est apprendre à danser avec la pluie* » (c'est devenu la devise du Comité inter-associations)...

Si l'idée de cet ouvrage, ou en tout cas de ce partage, est née il y a près de dix ans, il a fallu presque un an pour l'écrire, pour rassembler explications, conseils, tuyaux, astuces, anecdotes

« La vie, ce n'est pas attendre que l'orage passe, c'est apprendre à danser avec la pluie. »

¹ Le Centre National de Référence - Maladie de Huntington a été créé en 2004 à l'hôpital Henri Mondor par arrêté ministériel après 11 ans de travail sur le terrain et la création du réseau Huntington de langue française en 2002. Il a fédéré et formé des équipes de professionnels dans toute la France et sert de socle aux innovations dans la maladie et la création d'une communauté d'Huntingtonologues. Il coordonne le groupe européen des Chorées et Maladies de Huntington (ERN - Rare Brain diseases).

et témoignages. Les réunions qui ont présidé à son élaboration et auxquelles ont participé les professionnels du Centre National de Référence - Maladie de Huntington de l'hôpital Henri Mondor, les aidants et les Huntingtoniens réunis au sein du Comité inter-associations MH², se sont tenues chaque mois au 3^e étage dans le service de neurologie de l'hôpital Henri Mondor. Bref, c'est réellement un ouvrage collectif.

L'objectif ? Partager non seulement des trucs et astuces pour améliorer la vie quotidienne des personnes concernées par la maladie de Huntington mais aussi et surtout partager une façon d'envisager la vie, avec ou sans elle, où la liberté l'emporte sur la fatalité, où les rires et l'humour l'emportent sur les soupirs et le désespoir. Bref, où l'on conserve l'envie de mener sa propre vie comme on l'entend, contre vents et marées... pas contre apathie et mouvements, mais avec... Un mélange motivant de lucidité et d'optimisme qui reflète les échanges d'une communauté vivante et active.

On entend déjà ceux qui voient là une entreprise de type Bisounours et pourtant, ça n'a rien à voir. Ici, pas de méthode Coué ni de « bonnes intentions » ni de prêchi-prêcha. Mais une invitation (la plupart d'entre vous n'en n'ont pas besoin...) à comprendre ce qui arrive quand les symptômes apparaissent ou à admettre que le gène peut être là, mais pas les symptômes et donc à en profiter. Une invitation enfin à choisir sa trajectoire, à ne pas être tenté d'être réduit à sa maladie et à faire, chaque jour, les petits gestes qui rendent la vie plus facile et surtout plus agréable (comme n'importe qui, face au vieillissement, par exemple)

Quel ton choisir ? Celui d'une certaine légèreté qui n'oublie pas d'expliquer et qui se refuse toujours à juger. Nous sommes « entre nous ». Ces dernières années, s'est créé le néologisme d'Huntingtonologie pour désigner cette expertise si particulière des « spécialistes » de la maladie que sont les patients, aidants, médecins et professionnels (kinés, orthophonistes, psychologues...). Du coup, par commodité et pour éviter l'expression un peu lourde de « personne concernée par la maladie de Huntington », cet ouvrage parle, avec tendresse, complicité et admiration des Huntingtoniens.

² Le comité inter-associations Maladie de Huntington a été créé en 2013 lorsque huit associations se sont fédérées afin de définir des priorités communes, échanger et devenir une force d'influence constructive en partenariat avec les professionnels de santé et du secteur médico-social.

Ici, pas de méthode Coué ni de « bonnes intentions » ni de prêchi-prêcha...

Il est destiné aussi bien à l'ensemble des professionnels qu'aux Huntingtoniens eux-mêmes.

Quelle structure choisir? Organisé autour de gestes ou de préoccupations du quotidien (manger, se déplacer, prendre soin de soi...), présentés dans une table des matières, l'ouvrage permet de grappiller des informations en fonction de ses envies, de son temps et de ses préoccupations du moment, sans faire l'impasse sur des sujets moins quotidiens comme *Faire ou non le test* ou encore *Peur de mourir ou peur de vivre...* Les témoignages et anecdotes n'illustrent pas une quelconque prise de position de ses nombreux contributeurs. Ils sont donnés bien plutôt comme des exemples de parcours de vie destinés à enrichir la réflexion. Et puis on se sent moins seul quand on retrouve ce que l'on pense ou ce que l'on vit dans les mots ou l'anecdote de quelqu'un d'autre...

L'ouvrage ne fait pas l'impasse sur des sujets moins quotidiens.

Si ces lignes mettent en garde parfois contre le fait d'aller chercher les réponses à ses questions sur internet, ce n'est pas pour mener un combat d'arrière-garde contre les nouvelles technologies ou conserver l'exclusivité d'un savoir... Il y a tout sur internet, le meilleur et le pire. Le meilleur, c'est le partage et l'accès à des informations utiles; le pire, c'est une vision datée et « ostracisante », bloquée sur une dimension inexorable et défaitiste de la maladie alors que la vie avec Huntington aujourd'hui est très différente de ce qu'elle a été. La recherche explore de nouvelles voies très prometteuses (lire la conclusion). Le pire, ce sont aussi de fallacieuses promesses de guérison dispensées par des gourous autoproclamés, alors qu'il faut souvent près de deux ans pour observer une amélioration des symptômes chez un patient suivi dans un centre de référence...

Enfin, le collectif est désolé pour les militant.e.s et promoteur.trice.s de l'écriture inclusive... Pour rester aisément accessible pour ceux – et celles – qui parfois ont des difficultés pour lire, l'ouvrage, conserve l'usage traditionnel du masculin « dominant » de la langue française (Si l'écriture inclusive se banalise, peut-être que la 2^e édition s'y mettra...).

Petit rappel : la maladie de Huntington, qu'est-ce que c'est ?

La maladie de Huntington est décrite comme rare et grave. On la surnomme souvent *Chorée* de Huntington (de son étymologie latine et grecque qui évoque la danse ou la ronde) car elle provoque des mouvements incontrôlés (que les spécialistes appellent la chorée) puis plus tard des troubles de la posture (qu'ils nomment dystonie) ou encore des troubles de la marche, des difficultés de parole et des problèmes de coordination.

Elle se traduit aussi par des troubles cognitifs avec, en premier lieu, des difficultés liées aux fonctions exécutives, qui rendent difficile la réalisation de tâches complexes au quotidien (planifier, faire attention, se concentrer, se rappeler, anticiper) et des troubles psychologiques, voire psychiatriques (impulsivité, agressivité, dépression...).

Elle est diagnosticable par le biais d'un test génétique avant même l'apparition des symptômes. Toutefois, la seule chose que prédit la présence d'une mutation dans le gène qui code pour la protéine huntingtine, c'est que l'on va avoir un jour la maladie de Huntington, si l'on ne meurt pas d'autre chose avant. Selon les études actuelles, seuls 50 à 70 % de la variabilité de l'âge de début sont explicables par la taille de la mutation. Il est donc impossible, y compris pour un neurologue expérimenté, de prédire le début de la maladie de Huntington. C'est un peu comme si on lui demandait « À quel âge vais-je commencer à vieillir ? ».

Rentrons un peu dans les détails scientifiques. Dans les situations où le nombre de répétitions de triplets CAG (répétitions d'une séquence de Cytosine Alanine Guanine qui code le gène) est supérieur à 55, il est possible que la maladie débute précocement. Jusqu'à présent on ne parlait de formes juvéniles qu'en cas de début de la maladie avant l'âge de

De son étymologie latine et grecque la chorée évoque la danse ou la ronde.



20 ans. Cette limite fait l'objet de débats. Plus rarement, des symptômes peuvent apparaître avant l'âge de 10 ans (on parle alors de forme *infantile*). Des études suggèrent que dans sa forme juvénile, l'évolution de la maladie est plus agressive que chez l'adulte sans que les chercheurs en aient identifié la raison précise (en dehors de la taille de la mutation qui est toujours plus longue que dans les formes classiques). Ces formes sont rares, et généralement transmises par les pères. Il existe des formes tardives qui, à l'inverse, démarrent après 55 ans, parfois même à plus de 80 ans. Elles sont plus souvent (à quelques pourcents près) transmises par les mères.

La question du début de la maladie se pose lorsqu'un porteur du gène la soulève, que quelqu'un de son entourage lui fait des remarques, ou encore quand on apprend qu'une personne de sa famille est malade. Mais en fait, le seul moment où l'on essaie de dater avec précision le début d'une maladie est lorsque l'on fait un suivi qui servira à la recherche. Sinon, on essaie surtout de se poser en premier lieu une question : « *Est-ce que quelque chose va moins bien ?* »

Si le moment où la maladie va débiter est difficile à anticiper, il est encore plus compliqué de prédire la façon dont elle va évoluer, même pour un neurologue expérimenté.

Aucune personne concernée ne sait comment elle va vivre, ni quels signes elle verra apparaître. Il y a une infinie variété de symptômes dans la maladie qui ne concernent pas tous les Huntingtoniens de la même façon.

Plusieurs hypothèses ont été envisagées pour tenter d'expliquer ces variations : la présence de gènes modificateurs mais aussi l'environnement. Plus la vie est riche, joyeuse, intense dans les activités et les rencontres, plus la maladie perd du terrain. Il semble donc souhaitable de se ménager un environnement de joie, de bienveillance et d'astuces pour lutter contre les difficultés et les symptômes.

Bref, mieux vaut éviter de guetter les signes sur soi-même ou sur les autres. Si ces signes apparaissent ou si l'on a des doutes, autant en parler à ses

Si le moment où la maladie va débiter est difficile à anticiper, il est encore plus compliqué de prédire la façon dont elle va évoluer, même pour un neurologue expérimenté.

proches ou aller consulter pour obtenir des conseils adaptés à sa propre situation.

Une fois la maladie installée, les personnes concernées par la maladie de Huntington se plaignent peu. C'est une particularité de cette pathologie qui masque une réalité souvent beaucoup plus complexe que celle affichée.

Cette particularité impose aux professionnels de santé et du domaine médico-social d'être proactifs et attentifs à l'évolution des symptômes. Leur augmentation brutale par exemple peut traduire un stress, un inconfort, une fatigue ou une maladie associée, autant d'éléments qui conditionnent la qualité de vie des Huntingtoniens et qui doivent être traités.

Les adresses des centres de référence maladies rares - Maladie de Huntington sont consultables à la fin de ce livre.

La consultation Huntington

La consultation médicale Huntington ne se résume pas à une classique consultation patient/médecin mais plutôt à la prise en charge par une équipe pluridisciplinaire du Huntingtonien et de ses proches dans une véritable relation de confiance. D'autant que la famille Huntington sera accompagnée pendant de nombreuses années.

En raison du caractère évolutif de la maladie, de sa

Tous les membres d'une famille Huntington peuvent être amenés à consulter pour des motifs différents.

composante génétique et de la méconnaissance du grand public la concernant, tous les membres d'une famille Huntington peuvent être amenés à consulter pour des motifs différents.

Dans la mesure du possible, il est préférable de consulter plutôt que chercher des informations sur internet, étant donné la difficulté de tracer leur fiabilité et leur origine... Pour une famille Huntington, le mieux est donc de consulter un neurologue spécialisé. Ces consultations sont



proposées dans les centres de référence et de compétence de la maladie de Huntington (consulter la liste en fin d'ouvrage ou sur le site du Centre National de Référence - Maladie de Huntington - <http://huntington.aphp.fr/>). Ces consultations permettent d'anticiper les besoins et d'envisager les aides sociales, si besoin, au même titre que les prescriptions de rééducation ou d'aides à domicile.

Au stade symptomatique, il est possible de consulter régulièrement son médecin ou son neurologue pour suivre l'évolution de sa maladie et adapter sa prise en charge en cas de besoin. De même, au stade pré-symptomatique, on peut soulever des questions en consultation ou évoquer des angoisses sur le démarrage éventuel de la maladie. Le proche ou l'aidant peut consulter quand il ressent un état d'épuisement ou une impossibilité à gérer certaines situations par exemple.

Témoignages

Ce moment de partage est une bouffée d'oxygène pour moi

« Depuis de nombreuses années, je fais partie d'un groupe de parole animé par une psychologue au sein de l'hôpital. Ce moment d'échange, de partage, d'écoute, de pleurs parfois mais aussi de rires, est une bouffée d'oxygène pour moi. Pouvoir m'exprimer sur tout sans passer pour une extraterrestre, c'est juste génial, ça fait du bien ! C'est vraiment vrai qu'ensemble on est drôlement plus fort ! »

Simone, épouse d'un Huntingtonien,
mère et tante de deux jeunes Huntingtoniens

Une relation de confiance s'est établie entre nous et l'équipe médicale

« Patient, proche, qui n'est pas arrivé en consultation avec ses doutes et ses angoisses ? La consultation au Centre National de Référence est un lieu de vie où on fait de belles rencontres humaines. Malgré son aspect quelque peu austère (comme la plupart des centres hospitaliers), on s'y sent très vite à l'aise. Les équipes sont disponibles, accueillantes, rassurantes et elles prennent le temps de nous écouter et de répondre à nos questions. Rapidement, une relation de confiance s'est établie entre nous et l'équipe médicale. Ces consultations rassurent et apaisent, les mots sont justes, le regard bienveillant et on y sent une certaine chaleur humaine ».

Claire, qui accompagne son mari depuis près de vingt ans

En savoir plus

Élaboré par des experts, le Protocole national de diagnostic et de soins – Maladie de Huntington (PNDS), sur le site de la Haute Autorité de Santé et sur celui du Centre National de Référence - Maladie de Huntington Henri Mondor (huntington.aphp.fr) permet à tous ceux qui le souhaitent de connaître les modalités de suivi et de prescription dans la maladie de Huntington. Il s'adresse plutôt aux professionnels mais est accessible à tous. Pour les anglophones, il existe une version internationale du guide de bonnes pratiques : *International Guidelines for the Treatment of Huntington's Disease (Frontiers in Neurology 2019)*, accessible sur internet.

Enfin, les enfants d'un Huntingtonien peuvent être amenés à consulter pour poser les questions qui les préoccupent sur la maladie ou évoquer leur propre désir d'avoir des enfants.

Outre le fait de s'adresser à des neurologues qui connaissent parfaitement la maladie, il est possible dans certains centres de rencontrer des assistantes sociales, des psychologues ou des généticiens dont les expertises sont très utiles.

Il est également possible lors de ces consultations d'être mis en contact avec des associations de patients ou des groupes de parole qui réunissent des porteurs du gène ou des aidants. Dans tous les cas, disposer d'un lieu de convivialité, de bienveillance et de confiance pour partager ses angoisses et ses problèmes est souvent très apprécié par les familles.

Il est recommandé d'informer le médecin de famille lorsque la maladie est présente dans l'environnement familial de façon à ce qu'il prenne en compte la situation de chaque membre de la famille et qu'il puisse agir comme un « relais » entre l'équipe médicale spécialisée et la famille Huntington.



Être à risque



Être à risque signifie que l'un de ses deux parents est touché par la maladie de Huntington et qu'à la naissance, on ne sait pas si, oui ou non, on est porteur du gène de la maladie. Dans ses très jeunes années heureusement, on ne se pose pas trop la question. Mais vient un jour où l'on est en âge de comprendre qu'il y a une maladie dans la famille et l'on espère alors que personne ne l'aura. De même, lorsque l'on découvre qu'un de ses parents est malade, et que l'on a des enfants, l'angoisse ne se limite plus à soi-même ; on craint d'avoir transmis le gène malade, crainte que l'on partage avec son conjoint.

Être à risque

Selon le caractère de chacun, ces questions engendrent de l'angoisse, de la culpabilité, de la rancœur, voire tout à la fois. Pourtant des réponses sont possibles, et des réponses aussi variées qu'il y a de personnes, qu'elles soient ou non porteuses du gène. Chacun la porte en soi. Reste à la découvrir.

Le mode de transmission est maintenant connu : autosomique dominant. Traduction : si l'un de vos parents est malade, vous avez 50 % de risque de porter aussi le gène muté.

Si l'on a hérité du gène non muté du parent malade, on n'est donc pas porteur. Cela signifie qu'il n'y a plus de risque génétique de Huntington ni pour soi ni pour sa descendance. En revanche, cela ne signifie pas que l'histoire est terminée car il va falloir penser à ceux qui sont malades dans la famille et se positionner.

Si l'on est porteur du gène, on a 50 % de risque de le transmettre à chacun de ses enfants, qu'ils soient filles ou garçons. Il n'y a pas de différence de genre. Certains s'imaginent que parce qu'aucun de leurs enfants n'est porteur, s'ils font un petit dernier, il le sera forcément. En fait, pas du tout. Le risque de 50 % est défini au niveau individuel pour chaque enfant indépendamment de ses frères et sœurs (« *Quand ma mère ou mon père est porteur, j'ai 50 % de risque d'être aussi porteur du gène.* ») Il n'y a pas de saut de génération. Soit l'enfant reçoit le gène non muté, il ne sera pas malade et ne le transmettra pas. Soit l'enfant reçoit le gène muté et il développera un jour la maladie s'il ne meurt pas d'autre chose avant. Il peut alors à son tour transmettre le gène avec 50 % de risque pour chacun de ses enfants.

On peut décider que l'on ne veut pas savoir si l'on est porteur ou pas du gène muté et que l'on vit très bien sans y penser. Ou l'on peut décider que l'on veut le savoir car on vit très mal le fait de ne pas le savoir. Enfin, on peut décider de ne pas le savoir et opter pour une procréation médicalement assistée pour que les enfants ne soient pas porteurs. Beaucoup de possibilités existent. Une fois informé, on peut décider selon ce que l'on est ou ce que l'on veut, en

Une fois informé, on peut décider selon ce que l'on est ou ce que l'on veut, en connaissance de cause.

connaissance de cause. Il n'y a pas de mauvaise décision, la seule bonne décision est sa décision personnelle.

Faire le test ou non

Pourquoi en parler ?

Contrairement à d'autres maladies, la maladie de Huntington se distingue notamment par le fait que, depuis 1993, elle peut être annoncée à ceux qui passent un test génétique avant l'apparition de tout symptôme (le test est alors appelé pré-symptomatique). Dans ce cas, celui à qui l'on annonce qu'il est porteur du gène muté est bien portant et ignore combien de temps il le restera.

Le test ne peut être réalisé que chez des personnes majeures et en aucun cas chez des enfants, en dehors d'un éventuel diagnostic de confirmation d'une forme juvénile, heureusement très rare. Le diagnostic dit « de confirmation » intervient lorsque des symptômes sont présents. Comme son nom l'indique, il vise à confirmer qu'ils sont bien liés à la maladie de Huntington. Effectué dans le cadre de soins, il est réalisé dans un cadre réglementaire différent de celui du test pré-symptomatique.

Dans les deux cas, le résultat ne répond qu'à la question de la présence ou non du gène muté. Il n'indique ni le mode d'évolution ni la durée de la maladie. Celle-ci ne peut pas non plus être prédite en observant ses proches. Chaque personne est unique et sa trajectoire l'est tout autant. D'où la question cruciale : lorsque je suis né dans une famille où la maladie est présente (« *Mon père ou ma mère est atteint.* »), vais-je faire le test pré-symptomatique ou non ? Et la réponse à cette question est absolument personnelle et les décisions qu'elle impliquera devront être prises sans pression extérieure.

Lorsque vous avez développé les symptômes, la question ne se pose pas dans les mêmes termes, même si la confirmation du diagnostic par un test est toujours un moment essentiel que les équipes spécialisées s'efforcent d'accompagner d'une façon de plus en plus délicate et en prenant le temps de le faire car ce n'est jamais une simple formalité.

Cultiver son confort (et prendre son temps)

Comme pour beaucoup d'éléments dans la vie d'un Huntingtonien, mieux vaut prendre le temps de la réflexion avant de décider de faire le

test lorsque vous savez que vous êtes à risque. Il ne manquera pourtant pas autour de vous de personnes persuadées - et qui tentent de vous persuader - qu'il faut absolument le faire, ne comprenant pas pourquoi, alors qu'un test existe, on puisse choisir de ne pas y recourir. D'autres, à l'inverse, voudront vous en dissuader de peur d'avoir à affronter la réponse.

Dans tous les cas, votre choix est personnel car c'est vous au premier chef que le diagnostic concerne. C'est vous aussi qui devrez élaborer vos choix de vie avec cette information. En prenant votre temps, vous mettez toutes les chances de votre côté de parvenir à répondre à la question « *Pourquoi le faire ?* » et vous comprenez mieux, pour vous, quels sont les enjeux liés au fait de savoir que vous êtes éventuellement porteur du gène.

Rencontrer d'autres personnes dans la même situation permet également de relativiser l'urgence dans laquelle vous vous trouvez le plus souvent dès lors que vous savez que vous appartenez à une famille à risque.

En parler avec un professionnel expert (généticien, neurologue, psychologue...) peut aider à clarifier vos choix et à vous poser les questions qui vous seront utiles pour construire un avenir le plus apaisé possible.

La pression de l'entourage est forte et la société dans son ensemble préconise de plus en plus de « contrôler les risques ». Pourtant, alors que le test est proposé depuis 1993, à peine 20 % des personnes à risque choisissent de le faire. Elles le font d'ailleurs en majorité lorsqu'elles envisagent de devenir parent et qu'elles veulent éviter de transmettre le gène. Il est possible de réaliser un diagnostic prénatal (à partir de la 8^e semaine après les dernières règles pour les méthodes les plus précoces) si l'on sait qu'un des parents est porteur du gène muté.

Vous pouvez aussi décider de procréer avec l'assistance de la fécondation in vitro : elle permet d'implanter des embryons non porteurs. Cette technique peut être utilisée même si vous ne souhaitez pas connaître votre statut génétique (il s'agit alors d'un diagnostic un peu plus compliqué qui ne passe pas par une recherche directe de la mutation et n'est possible qu'à certaines conditions).

Les procréations médicalement assistées sont proposées

dans des centres agréés (consulter la liste sur le site d'Orphanet ou de l'association Union Huntington Espoir : <https://www.huntington.asso.fr/>). On peut surtout se faire expliquer les choses très en détail au cours des consultations de conseil génétique avant d'envisager une grossesse pour prendre le temps de choisir ce qui conviendra le mieux à sa situation de couple (et à son âge, en particulier pour les mères). Certains choisissent d'être parent sans connaître leur statut génétique ou sans avoir recours à un suivi de la grossesse spécifique à la maladie de Huntington (qui vise à contrôler le risque de transmission de la mutation).

Tous les choix sont légitimes, du moment qu'ils sont personnels et pris après avoir eu accès aux informations concernant l'ensemble des possibilités. Il s'agit de choix de vie, pas de choix médicaux en fonction des possibilités techniques.

La faible proportion de tests pré-symptomatiques entrepris semblerait indiquer que les personnes concernées ne voient pas l'utilité de se savoir porteuses alors qu'il n'y a pas encore pour l'instant de traitement pour modifier l'évolution de la maladie. Il faut bien reconnaître que jusqu'à un passé récent, elles avaient peu de chances de transformer cette annonce en quelque chose de positif dans leur vie. Aujourd'hui, en France, les personnels des centres de référence et de compétence, les associations de patients et les groupes de parole concourent à faire de la maladie ou du fait de porter le gène quelque chose de non ostracisant. Ces groupes contribuent à cultiver à plusieurs une « vivrologie » avec le gène dont on se sait porteur et inciter chacun à prendre sa vie en main.

En fait, à la question « *Dois-je faire le test ?* », il n'y a pas de bonne ou de mauvaise réponse. Il n'y a pas d'un côté le courage ou de l'autre la lâcheté... Il n'y a qu'une réponse personnelle, propre à chacun, mûrie selon sa sensibilité, son caractère et sa situation. Faire ce que l'on veut de sa vie (des études, un projet...) ne peut-il pas rester prioritaire avant de souhaiter savoir si l'on est porteur du gène ? Surtout avant de ne pas résister à la tentation de réduire ainsi ses possibles ?

D'ailleurs, au sein d'une fratrie, les positions peuvent différer et Huntington est, là encore, un observatoire particulier de la vision que chacun a de sa propre existence. Il est important que les divergences d'opinions au sein d'une même famille ne soient pas sources de conflit.

En fait, à la question « *Dois-je faire le test ?* », il n'y a pas de bonne ou de mauvaise réponse.

Le temps préconisé par le protocole médical pour obtenir une réponse sur son statut génétique (plusieurs rencontres, avec des professionnels différents sont effectivement requises avec un délai entre chaque rendez-vous) paraît souvent bien trop long aux personnes qui se lancent dans le processus. Pourtant, chemin faisant, il est fréquent de se rendre compte qu'il faudra encore plus de temps de réflexion pour aller au bout de la démarche, se détacher des pressions sociétales ou familiales et être prêt à obtenir une réponse (ou à y renoncer).

Témoignages

À chacun son choix

Jeanne a 38 ans quand elle apprend qu'elle et ses deux sœurs sont à risque. Elle a deux enfants de 7 et 11 ans qui sont également à risque. Ses sœurs passent le test mais elle décide de ne pas le faire car elle pense que les conséquences d'un tel savoir, s'il s'avère défavorable, ne lui apporteront rien qui lui permette de vivre mieux cette situation. Au contraire : elle a la conviction qu'elle aura énormément de mal à gérer le fait de se savoir porteuse. Cette connaissance lui gâchera peut-être son existence alors qu'elle n'a pas de symptômes. Selon elle, le jeu n'en vaut pas la chandelle.

Cependant, elle fait un double pacte. Le premier avec elle-même : si jamais elle se sent mal, si elle sent des choses anormales, par exemple dans son comportement, son équilibre etc., elle ira consulter un service génétique.

Elle fait un deuxième pacte avec ses enfants auxquels elle a aussitôt parlé de Huntington. Pour l'instant ils sont petits. Mais si jamais, après leur majorité, ils souhaitent connaître leur propre statut, elle ira également consulter. Une dizaine d'années plus tard, Jeanne se sent bien et n'est pas allée faire le test. Ses enfants et elle parlent régulièrement de Huntington. Pour l'instant, ils ne ressentent pas le besoin d'en savoir plus concernant leur propre statut génétique.

À 18 ans...

Antonin est un enfant curieux qui a toujours posé beaucoup de questions du type « *Comment ça marche* », qu'il s'agisse du distributeur de soda ou du moteur d'un véhicule. Il grandit dans une famille de Huntingtoniens. Alors, bien entendu, avec son esprit quelque peu cartésien, il pose beaucoup de

questions et comprend rapidement qu'il est à risque.

À l'adolescence, rebelle comme tous les jeunes de son âge, il voudrait connaître son statut génétique. Il piaffe d'impatience et ne comprend pas pourquoi il doit attendre 18 ans pour le faire.

Ses 18 ans sont arrivés... et quelques mois plus tard, il dit à sa mère : « *Je n'ai plus envie de savoir parce que ça ne changera rien à ce que je suis. Je me poserai la question quand je voudrai un enfant* ». Antonin a aujourd'hui 25 ans et mord la vie à pleines dents.

Les secrets de famille

Pourquoi en parler ?

La maladie de Huntington est chargée d'un lourd fardeau historique et sociétal... Ostracisée pendant des siècles par la société, les familles concernées se sont repliées sur elles-mêmes. Or, un tournant historique s'amorce : la communauté internationale Huntington a récemment mis en tête de ses préoccupations la lutte contre une telle discrimination, essentiellement nourrie d'ignorance et de peur. Les deux combinées ne constituent-elles pas une double peine pour les Huntingtoniens ? Non seulement ils doivent faire face à leur maladie, mais en plus ils sont en proie au tabou, à la honte et à l'humiliation.

Cet état de fait est en train de changer grâce à une mobilisation internationale lancée en 2017 sous le nom de *Hddenomore* (pour *Hidden no more!* En français *Ne nous cachons plus!* » - voir le site <http://hddenomore.com>).

La maladie de Huntington est entourée de secrets et de non-dits. Les Huntingtoniens ont peur de dire ou de raconter leur vie, leur ressenti, leur histoire ou ils préfèrent simplement ne pas y penser. « *Moins il y a de gens qui savent, moins on en parle et moins la maladie existe* », estiment-ils souvent...

À chaque étape de l'évolution de la vie d'un Huntingtonien, les informations changent. Masquer certains symptômes à soi-même et aux autres devient plus une source d'anxiété qu'une protection. On ne

La maladie de Huntington est entourée de secrets et de non-dits.

Être à risque

peut passer son temps à s'observer pour savoir si oui ou non on est atteint, ni même guetter, dans le regard des autres, les premiers signes de sa maladie sans être dans la souffrance.

Pour sortir de ce cercle vicieux, des médecins hollandais ont montré que la notion de début de la maladie n'avait aucun sens sauf lorsque l'on participe à une étude de recherche. Des médecins aguerris reconnaissent en effet parfois des symptômes même chez des personnes qui ne sont pas porteuses du gène de la maladie.

C'est pourquoi, les médecins spécialisés ont pris pour habitude de se concentrer sur les symptômes perturbateurs et de les prendre en charge un à un sans attacher une importance particulière à la question du début de la maladie dans leur consultation clinique.

De nombreux traitements permettent de réduire les symptômes et sont à discuter avec le médecin. Par ailleurs, chacun, malade ou pas, peut se constituer un « capital santé » de manière préventive : marche à pied régulière, bonne hygiène de vie, environnement social porteur, activités ludiques... à chacun ses recettes pour cultiver son bien-être.

En même temps, les personnes à risque ne savent pas si elles sont porteuses et celles qui le sont ne sont pas forcément atteintes. Elles peuvent avoir envie de profiter de leur bonne santé pour repousser à plus tard le moment de partager avec leur proche leur diagnostic, surtout s'il s'agit d'enfants mineurs.

La loi sur la parentèle est formelle, on doit informer ses apparentés si l'on se sait porteur. Mais quand et comment ? Il n'y a pas de réponse unique à ces questions. Tout dépend du contexte de chacun.

L'objectif n'est pas de nuire à quiconque mais de prévenir les personnes à risque qu'elles le sont et donc de leur donner la possibilité de réfléchir aux choix qu'elles vont faire (par exemple faire le test ou pas, prendre une mutuelle, se faire suivre, avoir des enfants après un conseil génétique...).

Dans ce contexte d'inquiétude et d'angoisse, que dire aux enfants ? Quand et comment ?

Cultiver son confort (et ses relations familiales)

Grandir dans une famille Huntington, c'est, dans la majorité des cas, être un enfant bien portant mais dans une famille qui s'inquiète de voir apparaître les symptômes de la maladie chez l'un des parents, chez l'enfant ou chez ses frères et sœurs. Ou c'est passer son enfance dans une famille perturbée par les symptômes de la maladie de l'un des parents.

Dans ce contexte d'inquiétude et d'angoisse, que dire aux enfants ? Quand et comment ? Tout comme le manuel de la mère parfaite ou du père parfait n'existe pas, il n'y a pas de règle absolue. Chaque situation est différente comme chaque personne l'est aussi.

Parfois, on estime que pour protéger ses enfants ou parce qu'ils sont « trop petits pour comprendre », le seul choix est de garder le secret. Or, quand on devient adulte, découvrir que l'on n'a pas été informé de la présence de la maladie, que l'on en a été exclu en quelque sorte, peut provoquer alors beaucoup de souffrance, de détresse et de colère.

D'ailleurs, il est fréquent que des enfants que l'on croyait totalement protégés de la connaissance de ce diagnostic aient déjà fait, seuls, le tour de la question après un cours au lycée où le sujet de la maladie a été abordé (en première ou terminale) ou après un tour sur internet.

La chercheuse et thérapeute américaine Bonnie Hennig Trestman, qui travaille depuis des années sur cette question, estime qu'il n'y a pas d'âge pour informer les enfants sur la présence de Huntington dans la famille. Selon elle, il n'est jamais trop tôt. Ce qui change, c'est la manière de le faire. Il est important de donner une information adaptée à l'âge de l'enfant et de nuancer cette annonce selon le caractère propre de chaque individu dans une fratrie.

En France, il est souvent préconisé de profiter d'un événement ou d'une question pour introduire l'idée d'une maladie parentale, puis d'apporter des réponses au fil du temps, sans jamais mentir pour préserver le développement intellectuel et affectif des enfants. Là aussi, tous les enfants ne sont pas prêts au même âge à entendre et à s'approprier les explications des parents : il faut savoir être à l'écoute pour choisir le moment le plus propice.

La règle est de ne pas mentir aux enfants lorsqu'ils posent des questions. Toutefois réussir idéalement à leur transmettre un message d'ouverture et d'espoir revient à se l'être soi-même approprié et l'avoir un peu travaillé...

Être à risque

Il est particulièrement utile lorsque l'on s'adresse à des personnes jeunes en âge d'avoir des enfants de les informer sur les possibilités d'avoir recours à la procréation médicalement assistée ou de consulter un conseil génétique qui peut les aider à formuler leurs questions et à déterminer leurs choix futurs en toute connaissance de cause.

Faire un point sur les possibilités de suivi ou de recherche en général est indispensable. Se faire accompagner par le médecin, ou le psychologue référent, peut être utile et rassurant. Cela permet d'affronter le plus sereinement possible la transmission de cette annonce et souvent simplement de trouver des réponses aux futures interrogations de ses proches.

Lorsque la maladie débute tôt dans la vie, les premiers signes sont souvent peu spécifiques : changements de comportement, problèmes d'apprentissage, difficultés scolaires, troubles d'élocution. Il est important de souligner que la majorité de ces troubles peuvent aussi être liés à l'environnement familial et ne sont pas toujours les signes précoces de la maladie.

Les mouvements choréiques sont moins marqués, alors que la lenteur des mouvements et la raideur sont plus importantes. Les jeunes Huntingtoniens peuvent aussi être plus fréquemment victimes de crises d'épilepsie. Toutefois, lorsqu'un enfant grandit dans une famille Huntington et présente des troubles neurologiques non spécifiques mais provoquant l'inquiétude de sa famille, il est nécessaire de faire appel à un spécialiste qui prendra le temps de voir comment les choses évoluent car n'importe quel enfant peut être épileptique ou avoir des troubles d'élocution sans être huntingtonien.

Réaliser un test génétique de la maladie de Huntington chez un enfant n'apporte donc pas nécessairement la solution lorsque des symptômes neurologiques sont présents (car les symptômes chez les jeunes patients sont moins spécifiques que ne le sont ceux des adultes).

Si un test négatif permet d'écartier définitivement le risque d'apparition de la maladie, un test positif peut correspondre à deux situations bien différentes. Il peut certes s'agir d'un début précoce de la maladie de Huntington mais il peut s'agir aussi d'un diagnostic pré-symptomatique « involontaire » de

la maladie de Huntington (qui n'a pas commencé et s'exprimera plus tardivement) chez un enfant qui présente une autre pathologie. Il existe donc un risque d'attribuer à tort les symptômes à la maladie de Huntington et de ne pas diagnostiquer l'autre maladie parfois curable.

Ainsi les médecins s'accordent pour examiner ces enfants comme s'il n'existait pas d'antécédent familial, afin de ne pas passer à côté d'un autre diagnostic. Ils effectuent un diagnostic génétique seulement si les autres causes qui pourraient expliquer l'état de l'enfant ont été écartées et que la reconnaissance du diagnostic devient utile à la prise en charge.

Comme le test ne va rien apporter à l'enfant dans l'immédiat en l'absence de traitement spécifique, il est possible d'attendre d'avoir une idée de l'évolutivité des choses. Rappelons-nous que les cas de formes juvéniles demeurent extrêmement rares et qu'il est nécessaire d'éviter les situations de diagnostics pré-symptomatiques réalisés par excès chez des enfants en tentant d'expliquer des symptômes non attribuables à la maladie de Huntington.

Témoignage

Le dire ou non à ses enfants ?

Pierre 50 ans est atteint de la maladie de Huntington. Il a déjà des symptômes. Il s'interroge : doit-il le dire ou non à ses deux enfants âgés de 13 et 17 ans ? Il hésite car cette année son fils passe le bac et sa fille est en pleine crise d'adolescence...
« Si je leur dis maintenant, j'ai peur que notre famille explose... et par moments lorsque mes enfants me regardent, je vois bien qu'ils se demandent ce qui m'arrive »
 Pierre a pris le temps nécessaire et il a finalement décidé de leur annoncer sa maladie. Le fait de leur dire a été un soulagement pour Pierre. Anais, sa fille, a même dit à son père qu'elle le savait déjà...

En pratique

Toutes ces informations sont disponibles sur les sites internet des associations et du centre national de référence. Elles sont aussi données lors des consultations avec des médecins du réseau des centres de référence et de compétence pour la maladie de Huntington.

➤ Consulter la liste sur le site **Maladie de Huntington de l'AP-HP** : http://huntington.aphp.fr/centre_comp.html.

L'annonce

Pourquoi en parler ?

L'annonce du résultat du test génétique de la maladie de Huntington est un moment autant essentiel que délicat pour le Huntingtonien, son entourage et pour le médecin. Le résultat révèle le statut génétique d'une personne. S'y préparer est une démarche avant tout personnelle même si l'on est accompagné par des proches et des professionnels.

En effet, l'une des caractéristiques de cette maladie génétique, c'est qu'elle peut vous être annoncée après un test pré-symptomatique (alors que vous n'avez aucun symptôme de la maladie). Ce n'est alors pas un diagnostic clinique (en médecine, un diagnostic clinique n'est posé que quand une maladie est déjà déclarée). C'est une information sur votre statut génétique vis-à-vis de la maladie de Huntington.

Si votre test est « positif » et que vous n'avez pas de symptômes, vous êtes dès lors considéré comme porteur pré-symptomatique de la mutation génétique causant la maladie. Il peut se passer des années, voire une ou des dizaines d'années, entre le moment où vous apprenez votre statut génétique et celui où vous commencez à développer des symptômes.

Si votre test est « négatif », cela signifie que vous n'êtes pas porteur de la maladie : elle ne se déclarera pas chez vous, ni chez vos descendants.

Un protocole spécifique encadre le test génétique. Pour les personnes qui n'ont pas de symptômes, il est obligatoirement réalisé dans un service de génétique agréé pour le diagnostic pré-symptomatique. Il suit une procédure établie par les médecins et des commissions médicales et éthiques, dans le service génétique de certains hôpitaux et prend quelques mois (consulter site Orphanet, portail des maladies rares et des médicaments orphelins, www.orpha.net).

Un protocole spécifique encadre le test génétique.

Le protocole laisse le temps de prendre la mesure de l'intérêt qu'il y aurait pour quelqu'un à réaliser le test ou à ne pas le réaliser. À tout moment, il lui est possible de décider de poursuivre ou de renoncer. Il gardera ainsi son entière liberté de décision.

S'il a déjà des symptômes, le diagnostic peut être réalisé dans un service de médecine, en neurologie en particulier. Il s'agira alors d'un test dit « de confirmation ». Même si la loi ne l'impose pas, il est recommandé de s'adresser pour ce diagnostic de confirmation à des services experts dans la maladie de Huntington qui seront à même de proposer un suivi avec le personnel requis (psychologue, neurologue, assistante sociale...).

Entre les rendez-vous médicaux et les entretiens avec le psychologue, certains trouvent le protocole parfois un peu long. Or, l'idéal est d'aborder cette étape le plus sereinement possible. Donc, le temps de réflexion est indispensable. Il n'y a en effet pas d'urgence à faire un test pré-symptomatique sauf à de rares exceptions.

Cultiver son confort (en se faisant accompagner)

L'effet de l'annonce du résultat du test, que celui-ci soit positif ou négatif, peut être vécu comme un traumatisme s'il n'est pas soigneusement accompagné. Il est en effet indispensable de prendre son temps pour s'y préparer en se posant un certain nombre de questions avant de décider de le faire ou non (lire le chapitre précédent *Faire le test ou non*).

Le temps n'est plus à l'époque où, dans l'esprit de tous, se voir annoncer le fait d'être porteur du gène de la maladie de Huntington faisait instantanément de vous un mauvais parent, un mauvais amant, un mauvais conjoint...

Aujourd'hui, grâce à la mobilisation combinée des associations de patients, des aidants, des professionnels et des médecins spécialisés, au contact de témoignages et au sein de groupes de parole, il est possible, le moment venu, de mettre en place ce qui peut faciliter une vie avec Huntington, voire de lui donner du sens et ne pas se laisser dessaisir de la possibilité ni de la responsabilité d'organiser son existence.

L'annonce est un moment important non seulement pour celui ou celle qui reçoit son résultat, mais également pour son entourage.

Aider

L'annonce est un moment important non seulement pour celui ou celle qui reçoit son résultat, mais également pour son entourage (conjoint, compagnon, parents, frères et sœurs, amis...).

L'entourage est impliqué à double titre. Quand il partage la vie d'un Huntingtonien et l'accompagne au quotidien. Il est aussi impliqué lorsqu'il a un lien génétique avec cette personne car il est potentiellement lui aussi porteur du gène et doit faire face ou a fait face à son propre questionnement.

Plusieurs questions doivent alors se poser pour le proche de la personne qui vient de recevoir son diagnostic. Lorsque la maladie n'est pas déclarée, la seule différence entre la veille de la consultation et son lendemain est la connaissance de son statut génétique. On n'est pas plus malade que la veille, sans doute plus inquiet ou parfois soulagé d'avoir une réponse. Chacun réagit à sa manière.

Les proches peuvent accompagner et participer à la construction d'un avenir qui devra prendre en compte cette information pour la transformer en quelque chose d'aussi bénéfique que possible.

Si les symptômes sont déjà présents, selon l'avancée de la maladie et les désirs de la personne que vous accompagnez, il est possible par exemple de réfléchir à la façon dont la vie sociale va être entretenue et le maintien à l'emploi accompagné. Si, au début, une simple invitation à cette réflexion peut être suffisante, des aides peuvent ensuite être concrètement mises en œuvre pour s'organiser au mieux.

Il est aussi très important de pouvoir bénéficier d'un soutien ou d'une aide quand on n'est pas porteur du gène. Là aussi pour certains, il faut tout repenser.

Ces aspects « techniques » indispensables, mais parfois complexes à régler, peuvent être soulevés avec un médecin ou un travailleur social. Pour les spécificités propres à la maladie de Huntington, les groupes de parole et les associations de patients sont aussi des sources précieuses de soutien et d'information.

En consultation

La première étape après ou lors de l'annonce consiste surtout à maintenir la confiance en soi de la personne qui vient de recevoir cette annonce. La consultation peut l'aider à éloigner les fantômes familiaux et l'inviter à ne pas se projeter dans la situation de celui ou celle qui a déjà été atteint dans son entourage. Il est en effet essentiel, pour elle, de bien identifier sa propre trajectoire selon ses goûts et ses choix personnels.

Se détacher de son histoire familiale pour construire la sienne propre avec Huntington n'est pas chose facile. C'est pourtant une étape indispensable à chacun pour vivre mieux la maladie. Confondre sa situation avec celle d'un proche atteint est une source d'anxiété et conduit souvent à faire des projections négatives. Ce proche, si c'est un parent, est par définition à un stade plus avancé car il a au moins une vingtaine d'années de plus que la personne qui fait la démarche diagnostique et ne bénéficie pas ou n'évolue pas dans le même contexte personnel ni médical.

Rappelons que la présence d'un gène muté n'annonce ni l'âge des premiers symptômes ni leur évolution. La part d'inconnu et la marge des possibles sont donc beaucoup plus vastes que l'on ne l'imagine. On s'adapte au jour le jour. Parler, être orienté vers un psychologue, un groupe de parole, une activité ludique ou non, physique ou intellectuelle, ou les deux, sont autant de pistes qui apportent du bien-être et de la confiance au quotidien lors de la consultation.

Témoignages

Comprendre ce qui m'arrivait

« Le test de confirmation m'a permis de mettre des mots sur mes maux et ce fut en quelque sorte un soulagement pour moi de comprendre ce qui m'arrivait. »

Claude, 37 ans, boulanger, qui a réalisé un test de confirmation.

Créer ensemble du savoir

« Faire partie d'un groupe m'a redonné de l'espoir alors que je me sentais si isolée, même si, au début, cela me semblait un peu fou de rencontrer des gens "comme moi", je ne peux que reconnaître le bien-être ressenti. Tout d'abord, rencontrer ses pairs et voir comment certains "assumaient" assez tranquillement leur état m'a aidée à accepter aussi ma situation. Dire et écouter entre pairs est bienfaisant et devrait être remboursé

Témoignages (suite)

par la Sécurité sociale car cela guérit l'âme. Le bien-être est tout d'abord social : se reconnaître, se connaître, s'apprécier, faire partie d'un groupe donne de la force. Le bien-être est aussi le bonheur de trouver avec d'autres quelques idées qui peuvent nous aider à résoudre nos incessants problèmes ; (...) Cela nous sort du noir que l'on nous a dépeint trop souvent ; il y a de la joie à être porteurs si c'est pour créer ensemble du savoir, rassembler des outils utiles à tous, et veiller aussi les uns sur les autres... »

Cassandra, porteuse du gène, la cinquantaine.

Un test négatif, c'est dur aussi

Marion, 38 ans, avait renoncé à une vie de famille. Or, les généticiens lui ont annoncé qu'elle n'était pas porteuse. Une bonne nouvelle ? Oui, mais comment dès lors considérer sa vie autrement ?

« Je me suis interdit tellement de choses jusqu'à présent de peur de développer la même maladie que ma mère. Tout s'ouvre à moi. Pourtant je sens que je m'écroule... »

Le temps de réfléchir

Clémence, 25 ans, est une jeune femme très active. Elle a toujours tout fait très vite dans sa vie. L'idée que la démarche pré-symptomatique prenne du temps est compliquée à gérer pour elle.

« Au début je trouvais ça insupportable de devoir patienter, de venir plusieurs fois à l'hôpital... Puis le délai entre la prise de sang et le résultat m'a permis de me préparer au mieux à l'annonce. J'ai réalisé que quelle que soit l'issue, j'étais prête à entendre le résultat. »

En pratique

La prise en charge médico-sociale d'un Huntingtonien vérifie ou met en place si besoin :

- Dès lors que le diagnostic est posé et qu'il existe des symptômes (et même parfois en l'absence de confirmation génétique s'il n'existe aucun doute sur l'origine des symptômes), une demande de prise en charge à 100 % est déposée par le médecin traitant au titre d'une **ALD30** (Affection Longue Durée). Elle ouvre droit à l'exonération du ticket modérateur (sur la base du tarif de la Sécurité sociale) pour les soins et traitements liés à la maladie.
- La **souscription à une mutuelle santé** est toujours indispensable, même si la prise en charge à 100 % est active dans le cadre de l'ALD30. Certains

frais ne sont pas couverts par la Sécurité sociale et justifient d'être pris en charge par une mutuelle (en particulier les frais d'hospitalisation). Il est raisonnable de souscrire à une bonne mutuelle et une assurance de type prévoyance santé/handicap avant de faire le test et de savoir si l'on est porteur du gène de la maladie. Il sera toujours temps de l'annuler après si l'on n'est pas porteur et que l'on n'éprouve pas le besoin de les conserver.

- Selon vos besoins et vos souhaits, mais toujours dans l'optique d'anticiper et d'obtenir les accords avant que la mise en place des aides ne soit urgente, il est souhaitable d'ouvrir avant 60 ans un **dossier MDPH** (les Maisons Départementales des Personnes Handicapées). Il est d'autant plus important d'anticiper que la limite d'âge de 60 ans détermine des accès très différents aux structures et aux aides financières.

Anticiper signifie également mettre en place des aides progressivement, ce qui permet de se familiariser avec ces aides à son rythme.

Le dossier **MDPH** est toujours constitué d'un certificat médical et d'une partie administrative que le Huntingtonien ou un proche doit remplir (avec l'aide d'une assistante sociale si besoin). Peuvent être demandés :

- Une **Carte Mobilité Inclusion** qui comprend une carte de priorité ou d'invalidité (en fonction du taux accordé). Elle permet un accès prioritaire aux places assises dans les transports en commun ou dans les files d'attente, ainsi qu'une carte de stationnement (avec la mention d'un accompagnant si le patient ne conduit plus lui-même). Elle donne accès aux places de parking réservées.
- Une **RQTH (Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé)** qui protège l'activité professionnelle, propose des dispositifs dédiés à l'insertion professionnelle (stages de réadaptation, de rééducation, contrat d'apprentissage...), fait bénéficier de l'obligation d'emploi ou donne accès à la fonction publique (soit par concours aménagé, soit par recrutement contractuel spécifique). Elle ouvre droit à l'aménagement des horaires et du poste de travail, et donne accès à des soutiens spécialisés pour la recherche d'emploi au sein, par exemple, des services du réseau Cap Emploi.
- Une **AAH (Allocation aux Adultes Handicapés)**. Cette prestation financière est destinée à garantir un minimum de ressources aux personnes en situation de handicap. Elle est soumise à un plafond de revenus du foyer (les revenus du conjoint sont donc pris en compte pour établir si l'on est éligible.)
- Une **PCH (Prestation de Compensation du Handicap)**. Il s'agit d'une aide financière qui répond aux besoins des personnes handicapées dans l'accomplissement des actes essentiels de la vie quotidienne. Il peut s'agir d'aide humaine (aidant familial ou professionnel), d'aide technique (fauteuil par exemple), d'aménagement du logement, du véhicule et des surcoûts liés au transport, d'aides spécifiques (protections pour l'incontinence par exemple), ou encore d'aide animalière. Elle est attribuée indépendamment des ressources du Huntingtonien (ou de son foyer fiscal).
- Un **SAVS (Service d'Accompagnement à la Vie Sociale)** ou un **SAMSAH (Service d'Accompagnement Médico-Social pour Adultes Handicapés)** permet d'obtenir une

En pratique (suite)

meilleure coordination des aides et de leur mise en place en ville (en lien avec les professionnels de santé). Il permet de rechercher des activités et des loisirs proposés par les associations proches du domicile du Huntingtonien ou d'organiser des sorties extérieures selon ses envies ou besoins (promenade, shopping, café, coiffeur, bibliothèque, rendez-vous médicaux et paramédicaux...). Il peut également donner accès à une aide pour la gestion administrative en lien avec la prise en charge médico-sociale.

- **Une orientation vers des établissements spécialisés comme une MAS (Maison d'Accueil Spécialisée) ou un FAM (Foyer d'Accueil Médicalisé)**, pour un accueil temporaire ou permanent ; il est aussi possible de solliciter une dérogation d'âge pour un accueil en EHPAD (Établissement d'Hébergement pour Personnes Agées Dépendantes) avant 60 ans ou un accueil de jour en établissement spécialisé.

Pour les personnes de plus de 60 ans qui ont besoin d'aide pour les actes de la vie quotidienne, il est nécessaire d'ouvrir un **dossier APA (Allocation Personnalisée d'Autonomie)** auprès du CCAS (centre communal d'action sociale) de sa mairie ou auprès de son département. Ce dossier comprend une partie administrative et un certificat médical ; il permet de déterminer le degré de perte d'autonomie (GIR 6 à 1) et d'obtenir des aides pour financer partiellement une aide-ménagère, une auxiliaire de vie ou d'autres frais engagés pour faire face à la dépendance, en fonction de ses ressources et de son niveau de dépendance.

Si l'on a plus de 60 ans mais que la maladie a engendré un besoin d'aide pour les actes de la vie quotidienne depuis plus longtemps, on relève encore, même après 60 ans de la prestation de compensation du handicap (PCH) attribuée par la MDPH. Il est alors préférable de conserver la PCH sans basculer dans le régime de l'APA.

La situation professionnelle et financière peut aussi être abordée pour anticiper un éventuel licenciement, l'arrivée en fin de droits de chômage, une demande de mise en invalidité ou de congé longue maladie, de retraite anticipée, d'allocations diverses, etc.

- **La rubrique *Pour en savoir plus en fin d'ouvrage* recense plusieurs sites qui permettent de trouver des éléments complémentaires comme celui de l'Association Huntington France (<https://huntington.fr> - dans son onglet Droit des malades), ou celui du Centre National de Référence - Maladie de Huntington (<http://huntington.aphp.fr/>). Ces sites présentent en détail l'ensemble des informations concernant les aspects médico-sociaux de la maladie.**





Les besoins élémentaires



Manger, dormir, aller aux toilettes, autant de gestes quotidiens auxquels on accorde peu d'importance quand la vie quotidienne se déroule sans heurts, mais une fois la maladie présente, ils peuvent devenir un casse-tête ou tout au moins semblent soudain moins naturels ou sont réalisés avec effort, lenteur, voire maladresse. Mais inutile de dramatiser... Les trucs et astuces que cet ouvrage, écrit avec des Huntingtoniens, des aidants et des professionnels, aborde sans tabou et sans honte sont là pour servir, le jour où le besoin s'en fait sentir. D'ici là, mieux vaut vivre et profiter de la vie ; ces conseils ne sont utiles que lorsque les problèmes se posent. Inutile de se faire peur. Huntington ou pas, chacun vieillira et devra s'adapter.

La différence pour les Huntingtoniens, c'est que les troubles cognitifs, les mouvements mal ou peu contrôlés liés à la maladie s'allient parfois pour rendre le quotidien moins fluide, plus chaotique.

Il faut alors slalomer pour contourner les difficultés et tenter de (re)trouver du naturel, et si possible du plaisir, à ces gestes quotidiens devenus un peu plus difficiles à réaliser qu'auparavant.

À table !

Pourquoi en parler ?

La plupart du temps, en France, manger est considéré et vécu comme un plaisir. C'est aussi l'occasion d'un moment de partage et de convivialité. Mais si, un jour, les repas deviennent une perspective ou un moment désagréable pour le Huntingtonien et pour son entourage (à cause des mouvements, de la glotonnerie, des fausses routes ou des conflits...), alors mieux vaut commencer à réfléchir pour tenter de maintenir le plaisir de manger et de boire. C'est possible avec un peu d'organisation et parfois, un peu d'équipement et d'astuces.

Les **mouvements** brusques et imprévisibles et d'ampleur variable peuvent conduire à briser la vaisselle ou renverser son verre. Autant d'inconvénients qui reflètent généralement une certaine maladresse.

Parfois, manger ou boire peuvent se heurter à un problème de rythme. Vous le savez, la maladie peut nous ralentir, ce qui, en soi, ne devrait gêner personne. Mais certains d'entre nous accélèrent au contraire et mangent une bouchée après l'autre sans prendre le temps d'avaler. On appelle ça souvent de la **glotonnerie**. On imagine bien qu'à un moment donné, le trop-plein peut causer des fausses routes...

Les **fausses routes** comptent parmi les éléments qui peuvent compliquer la prise des repas. À quoi sont-elles dues ? Elles viennent d'un manque de coordination entre le souffle et

le fait d'avaler. Elles se manifestent par de la toux ou la sensation de s'étrangler en mangeant. Elles peuvent être provoquées par le passage de la salive ou d'aliments ou de boissons.

Tout le monde peut faire des fausses routes, sans être atteint d'une quelconque maladie. On estime qu'une fausse route par mois en moyenne peut être normale et peut arriver à tout le monde. Lorsqu'elles deviennent plus fréquentes ou sévères, elles peuvent provoquer de l'anxiété, de l'inconfort (ce n'est pas agréable d'étouffer) ou encore des infections pulmonaires (car l'aliment mal avalé passe dans la trachée au lieu de passer dans le tube digestif), voire des arrêts respiratoires. C'est pour cela qu'on les prend au sérieux et que l'on cherche des parades d'autant qu'elles tendent à se multiplier lorsque l'on fait deux choses à la fois.

Cultiver son confort (et le plaisir de manger)

Pendant des années, les Huntingtoniens ne rencontrent aucune difficulté majeure d'alimentation. Leur plaisir de manger demeure identique à celui de n'importe qui. Cependant, dans ce monde où tout va trop vite, nous ne prenons plus le temps de prendre nos repas confortablement. Nous sommes nombreux à déjeuner rapidement, voire sur le pouce, alors qu'il est préférable de s'asseoir pour manger ou boire, de le faire par petites quantités, de prendre son temps, et d'avaler une bouchée avant de passer à la suivante. Pour gagner du temps, nous sommes également souvent tentés de faire deux choses à la fois comme manger en répondant à nos messages électroniques ou en marchant. Or, si l'on marche ou que l'on parle en mangeant, ou si l'on regarde la TV ou son portable, on augmente le risque d'avaler de travers.

Donc, manger de bonnes choses assis confortablement, au calme, en prenant son temps et du plaisir en se concentrant sur le goût des aliments dans une attitude hédoniste est le meilleur conseil que l'on puisse partager.

Au fil du temps, les choses évoluent parfois : les fausses routes peuvent devenir plus fréquentes. Ce qui n'est pas synonyme du jour au lendemain de difficultés majeures. Il est possible de les limiter en faisant de petites adaptations d'ordre pratique.

Nous sommes nombreux à déjeuner rapidement, voire sur le pouce, alors qu'il est préférable de s'asseoir pour manger.

Voici quelques tuyaux :

- Dans les ateliers de danse contemporaine, pour prévenir les fausses routes, il est souvent pratiqué des exercices et massages, automassages du visage, de la mâchoire, du cou, des oreilles pour détendre et relâcher le poids de la tête.
- Siffler ou chanter sont aussi des parades qui repoussent les fausses routes car cela fait travailler les muscles de la déglutition... (mais bien entendu, ces exercices ne sont pas à pratiquer en mangeant !)
- Les chorales sont des lieux de socialisation, donc à utiliser sans réserve. Elles contribuent de plus à améliorer la coordination du souffle dans la convivialité.
- La natation est recommandée car elle améliore aussi la coordination entre le souffle et les mouvements.
- En cas de mouvements choréiques prononcés, il peut être utile de placer un appui postérieur sur sa chaise ou une têtiera sur un fauteuil roulant pour éviter les mouvements intempestifs de la nuque lors des repas.

Pour limiter les effets des repas pris trop rapidement, il est conseillé de baisser le menton et de pencher la tête en avant pour déglutir après avoir bien mastiqué. Pour réduire la cadence, on peut aussi prendre l'habitude de poser ou d'éloigner, la cuillère entre deux bouchées.

Choisir un verre ou un contenant adapté pour boire est important et dépend du goût et des préférences de chacun :

- Il peut être pratique d'utiliser des verres en plastique pour éviter les bris de vaisselle à répétition. On peut trouver maintenant dans le commerce de très jolis verres et carafes en plexiglas et plastique. Cela permet de calmer la lassitude du conjoint ou de la personne qui vous accompagne et qui ramasse les morceaux. Cela limite aussi votre propre irritation ou désolation à l'idée de casser souvent des objets.
- Les magasins spécialisés proposent également des verres échancrés au niveau du nez pour permettre de boire sans trop avoir à rejeter la tête en arrière.

Prendre l'habitude de poser ou d'éloigner la cuillère entre deux bouchées.

- On trouve enfin des gobelets à anses et bec (dit verre canard) avec un régulateur de débit (de préférence en plastique mou pour éviter la casse) que l'on ferme afin d'éviter qu'ils se vident.
- Si, pendant le repas, on en met partout, mieux vaut considérer que ce n'est pas grave. Comment toutefois limiter les effets des « débordements » possibles ?

Manger au-dessus d'une moquette ou d'un tapis n'est pas la meilleure idée qui soit. Si les mouvements sont trop importants, il ne faut pas hésiter à manger au-dessus d'un sol carrelé pour faciliter le nettoyage ou à placer une bâche sous la table le temps du déjeuner.

- Les cuillères avec un gros manche sont plus faciles à tenir que celles avec un manche fin (des cuillères en métal recouvertes d'un manche en plastique, par exemple).
- Une serviette géante est souvent utile. Pour cela, on peut utiliser une cape de coiffeur ou un grand torchon (éviter les couleurs claires et l'uni...) sur lequel on coud un élastique d'environ 40 cm afin de pouvoir l'enfiler plus facilement. Pour les repas en extérieur, on peut trouver de grandes serviettes jetables dans les magasins spécialisés.
- Pour la table, les modèles de sets de table en silicone antidérapant sont très adaptés. De même une mini-nappe en toile plastique d'environ 60 cm facilite l'entretien quotidien.

Pour absorber des boissons dans de bonnes conditions, on peut suggérer plusieurs techniques :

- Ne pas remplir un verre en entier (cela favorise le passage de trop de liquide d'un coup dans la gorge et donc dans la trachée si cela passe de travers). Il vaut mieux prendre l'habitude de ne pas finir le verre jusqu'au fond et en laisser un tiers (attention : incliner la tête vers l'arrière accélère le débit du liquide sans que l'on puisse le contrôler et risque de le précipiter dans la trachée),
- Boire avec une paille (attention : la solution gobelet en plastique à couvercle avec paille n'est pas toujours étanche),
- Boire de l'eau gazeuse (qui stimule davantage la déglutition). Il en existe plusieurs marques. Ne pas hésiter à les tester pour trouver la plus adaptée à son goût en termes de finesse des bulles,
- Ajouter un jus de citron à l'eau pour acidifier le contenu, ralentir l'absorption et stimuler les réflexes de déglutition, ou encore, pour les mêmes raisons, boire de l'eau très froide,

Pour éviter d'avoir des difficultés à se servir (y compris de l'eau), mieux vaut s'asseoir et poser le verre avant de tenir la bouteille ou la carafe. On évite ainsi d'en renverser. Si on en renverse, ce n'est pas grave, l'éponge n'a pas été inventée pour rien...

Il peut parfois devenir difficile de boire du liquide : l'eau gélifiée ou épaissie est alors très utile (lire ci-dessous).

Aider

Ne pas hésiter à répéter sans cesse qu'il faut mâcher (même si l'alimentation est adaptée), avaler sa bouchée avant de prendre la suivante, tout en précisant à la personne que vous accompagnez que vos injonctions répétées sont une aide et pas du harcèlement... (il faut parfois savoir rire du caractère répétitif des conseils).

Manger peut, dans la mesure du possible, rester une source de plaisir à ne pas négliger même lorsque les symptômes sont marqués. Pour rendre les choses plus faciles avec les aliments solides, plusieurs stratégies sont possibles, en plus des conseils généraux (comme prendre son temps, ne pas faire autre chose et s'asseoir pour manger au calme) :

- Avant même de passer à une alimentation hachée ou mixée, couper la nourriture en petits morceaux est une solution. Pour éviter de couper l'appétit de la personne que vous accompagnez, il est préférable de hacher ou mixer tous les aliments séparément. De cette façon, les goûts restent intacts et la présentation appétissante, avec des couleurs distinctes qui respectent celles des aliments non mixés (mixer tous les aliments ensemble peut dénaturer le goût et la couleur et réduire l'appétence).
- Présenter les aliments mixés en respectant la forme de l'aliment d'origine grâce à l'utilisation d'emporte-pièce est plus attrayant (reconstituer la forme d'une côtelette, par exemple...)
- Il est préférable de ne pas proposer une assiette trop pleine d'emblée mais de resservir plusieurs fois de petites quantités.
- De même, pour les plateaux-repas, mieux vaut éviter de présenter le repas complet sur le plateau mais plutôt proposer les plats un par un.

- Privilégiez les plats en sauce ou humectés de liquide (soupe, lait...). Et si ça passe moins bien, essayez de proposer des petites bouchées.
- Certains aliments sont à éviter, en particulier ceux qui sont friables ou émiettables : le riz, les lentilles, la semoule, les biscottes. Toutefois, si la personne que vous accompagnez a une passion pour ces aliments, mieux vaut les préparer de façon à réduire les risques de fausses routes.

Un truc pratique : les lier avec un œuf, du lait ou une sauce. Un gratin de riz ou un riz au lait passent bien mieux que le riz en grains, un peu sec qui augmente les risques de fausse route. Il en est de même pour le couscous que l'on prendra soin de lier avec le bouillon !

Parfois, les repas deviennent l'occasion d'exprimer son mécontentement. Or, il est important de s'assurer qu'ils ne deviennent pas une source de conflit et de garder à l'esprit les enjeux du repas partagé (plaisir, convivialité...). Cela permet à la fois de ne pas « forcer » le Huntingtonien à manger s'il n'en a pas envie, mais aussi de ne pas « bâcler » les repas.

En cas d'étouffement lié à une fausse route, il peut être utile de pratiquer la technique des claques dans le dos (source : www.ameli.fr). Pour pratiquer cette technique (destinée aux adultes et aux enfants de plus de 2 ans), suivez ces étapes :

- Tenez-vous sur le côté et un peu en arrière de la personne,
- Penchez-la vers l'avant en soutenant sa poitrine d'une main, ce qui permet à l'objet qui obstrue les voies aériennes de ne pas s'enfoncer davantage dans la trachée,
- Donnez un maximum de 5 claques entre les omoplates. Chaque claque a pour but de provoquer un mouvement de toux qui permet de déloger l'objet,
- Après chaque claque, vérifiez si le corps étranger a été rejeté ou non. S'il a bien été rejeté, la personne se remet à respirer et tousse. Il est donc inutile de renouveler ce geste.

Si en revanche cela ne suffit pas, faire la **manœuvre de Heimlich** (voir page suivante). Il s'agit d'un geste de premier secours. Il aide quelqu'un à expulser un corps étranger qui, coincé au niveau de la trachée, peut empêcher la personne de respirer.

Il peut être utile de se familiariser avec ce geste par avance (afin d'être prêt à le réaliser en cas de besoin).

Comment pratiquer la manœuvre de Heimlich ?

1. Encourager la personne à tousser.
2. En cas d'échec, donner une à cinq tapes dans le dos.
3. En cas d'échec, effectuer une à cinq compressions abdominales (méthode de Heimlich). La personne qui s'étouffe doit être debout ou assise — on la laisse dans la position dans laquelle elle se trouve. La méthode consiste à comprimer les poumons par le bas, ce qui vise à déloger l'objet coincé.



Pour cela, on se place derrière la personne qui s'étouffe, un pied entre ses deux pieds. On met un poing fermé, dos vers le haut dans le creux de l'estomac, au-dessus du nombril et sous les côtes. On place l'autre main par-dessus le poing, et on écarte bien les avant-bras. Puis, on exerce de fortes et courtes tractions vers soi et vers le haut en essayant de pousser les viscères sous les poumons (une pression vers l'arrière, puis une pression vers le haut, en un mouvement puis une pause entre chaque mouvement).

4. Recommencer les étapes 2 et 3 jusqu'à ce que la personne reprenne une respiration spontanée (cela s'accompagne souvent de toux, parfois de cris ou de pleurs, et par la constatation de l'expulsion du corps étranger).

Les Huntingtoniens peuvent souffrir de la soif sans s'en plaindre. Pour éviter la déshydratation, surtout lorsqu'il fait chaud, ne pas hésiter à les inciter à boire régulièrement. Si la personne que vous accompagnez a du mal à boire, vous pouvez lui apporter plaisir et confort en humectant régulièrement ses lèvres ou sa langue avec un spray d'eau.

Pour les boissons, lorsqu'il devient difficile de boire du liquide, l'eau gélifiée est très utile.

Prête à l'emploi, elle ne bénéficie d'aucun remboursement (CPAM) ni de prise en charge (MDPH*). Pour limiter les coûts, il est très simple de la produire soi-même. Pour cela, on trouve aisément dans le commerce de la poudre épaississante ou des gélifiants qui n'altèrent pas le goût. La consistance peut être facilement adaptée au fil du temps. Il est possible d'aromatiser les liquides gélifiés avec du thé ou du café ou en y ajoutant quelques gouttes de sirop. Dans la pratique, à la fois pour s'assurer d'une bonne hydratation et pour « en avoir toujours sous la main », il est conseillé d'en préparer un demi-litre à un litre en même temps : l'eau gélifiée peut être stockée au réfrigérateur dans des petits pots individuels type petits pots pour bébé.

On peut aussi congeler les compléments alimentaires (crèmes ou boissons) pour en faire des glaces.

Quelques idées de recettes

Les Huntingtoniens peuvent manger de tout et suivre leurs goûts autant qu'ils le souhaitent. Si avaler devient plus complexe, il faut réfléchir à des textures douces au palais qui n'imposent pas de croquer ou d'émietter. Tous les aliments peuvent être cuisinés de manière à les rendre faciles à avaler (sauces, purées...).

La salade de fruits évolutive

- Fruits de saison pelés et coupés en petits dés, aromatisés avec de la cannelle, du sucre vanillé ou un sirop de fraise ou grenadine.
- Fruits de saison pelés et coupés en dés à faire cuire en commençant par les fruits les plus durs (ananas par exemple) et en rajoutant peu à peu les autres, saupoudrés d'un peu de cannelle ou de sucre vanillé.

On peut aisément conserver cette salade de fruits telle quelle en la mettant dans des petits bocaux fermés à chaud. Ou la transformer en compote de fruits par un petit coup de mixeur (à conserver également dans des bocaux fermés à chaud). Cette recette facile peut être reprise avec des pommes coings si besoin.

Qu'est-ce qu'on mange ?

Si vous êtes à court d'idées, voici des suggestions pour une semaine... sans oublier qu'il est essentiel de suivre le plus possible les goûts du Huntingtonien que l'on accompagne en renforçant les saveurs (des huîtres coupées en petits morceaux, de

Qu'est-ce qu'on mange ? (suite)

l'ail concassé sur des champignons de saison mixés, de l'huile de truffe sur la purée, une écrasée de crème brûlée, du Grand Marnier dans la semoule au lait, par exemple)

- Lundi** Petits dés de betteraves en vinaigrette
Pavé de saumon au court-bouillon et fondue de poireaux
Mousse au chocolat
Salade d'endives cuites à la vapeur et vinaigrette balsamique
Hachis parmentier de canard
Salade de fruits de saison
- Mardi** Petits dés de courgettes croquants à la vinaigrette à la moutarde
Pavé de poisson à la sauce blanche et écrasé de navets
Riz au lait à la crème
Dés de poireaux vinaigrette
Tomates farcies
Fromage blanc et coulis de confiture de saison
- Mercredi** Salade de brocolis cuits à la vapeur
Steak haché et purée de pomme de terre
Clafoutis de fruits de saison (dénoyautés !)
Avocat aux crevettes (décortiquées !)
Pavé de cabillaud au court-bouillon et gratin de chou-fleur à la béchamel
Sorbets
- Judi** Salade de melon, pastèque et féta à la menthe
Lasagnes
Compote de fruits de saison
Salade d'avocat et carottes râpées
Endives au jambon, sauce béchamel
Œufs au lait
- Vendredi** Crevettes mayonnaise
Filet de colin au court-bouillon et crémeux d'épinards
Crème caramel
Billes de melon
Filet de poulet au court-bouillon d'épices et soufflé de courgettes au chèvre
Pêche Melba

- Samedi** Œufs en meurette aux épinards
Hachis parmentier de canard
Crème caramel
Caviar d'aubergine
Aiguillettes de poulet au court-bouillon et flan de carottes
Yaourt
- Dimanche** Guacamole
Tartare de poisson à la crème de légumes
Clafoutis aux fruits (sans noyaux !)
Bol de gaspacho (épais !)
Brandade de morue
Crumble aux fruits

Le grignotage et le chocolat (noir surtout) ne sont pas proscrits, pas plus que les goûters ou les collations par exemple, du moment que l'on ne prend pas trop de poids (bouger doit demeurer confortable et aisé).

Et l'alcool ?

Boire de l'alcool n'est pas un problème en soi. Ce n'est pas contre-indiqué si vous n'en faites pas une consommation régulière ou abusive, ou si vous ne mélangez pas l'absorption d'alcool avec la prise de certains médicaments. En dehors de ces cas, un petit verre le soir, pour ceux qui ont toujours contrôlé leur consommation, n'est pas forcément un problème, du moment que ce n'est pas tous les jours (lire le chapitre sur les *Mauvaises habitudes ou addictions*).

En consultation

Pourquoi cantonner la consultation à des discussions avec le médecin sur une médicalisation inévitable des difficultés majeures des formes évoluées ? C'est un lieu de bienveillance et de conseil où l'on peut parler de façon parfois anticipée des petites difficultés du quotidien. On y fournit des conseils, on rassure ou on prescrit, par exemple, de la rééducation d'orthophonie (avec rééducation spécifique de la coordination pneumo phonique), voire on propose des idées de recettes adaptées au goût de chacun.

La prescription de rééducation se heurte parfois à l'absence

d'orthophoniste dans votre secteur. Elle peut se cumuler avec l'absence de transports en commun ou l'impossibilité de conduire. Plusieurs parades sont possibles : après avoir bien vérifié que la demande de prise à charge à 100 % a été validée au titre de l'ALD30 neurologique (lire ci-dessus) et réalisé la prescription de rééducation, le médecin (y compris traitant) peut prescrire une prise en charge de transports itératifs. Ainsi un taxi conventionné, un VSL (Véhicule Sanitaire Léger) ou une ambulance (en fonction de vos besoins) peut vous amener à votre consultation y compris loin de votre domicile. Une autre possibilité est de faire une demande de transports via les organismes régionaux ou communaux pour les adultes handicapés. Elle est notamment accessible si l'on dispose d'une carte mobilité inclusion.

Pour faire des exercices tout seul entre deux séances d'orthophonie ou si l'on n'a pas encore trouvé un rééducateur, on peut aussi réaliser des exercices chez soi seul ou en famille (par exemple, en dehors des repas, gonfler des ballons de baudruche en laissant quelqu'un d'autre faire le premier gonflage pour assouplir la baudruche, ou encore souffler ou aspirer avec une paille, ou enfin faire des bulles de savon, ce qui permet de contrôler son souffle) Les enfants adorent ça et sont ravis de jouer avec les bulles ou les ballons.

Sur la question du **contrôle du poids**, on n'est pas dans le politiquement correct normatif : chacun fait ce qu'il veut.

Maigrir ne fait pas partie des recommandations médicales liées à la maladie de Huntington. Toutefois, il faut savoir qu'une perte de poids peut marquer un tournant dans son évolution ou n'avoir rien à voir avec la maladie. Dans les deux cas, l'amaigrissement est réversible (tout comme une prise de poids intempestive). Avant de conclure à un amaigrissement lié à la maladie de Huntington, mieux vaut en rechercher la cause (diarrhée, dysthyroïdie ou fausses routes, régime amaigrissant volontaire ?) et la traiter si besoin. Si l'on ne trouve aucune cause spécifique, il peut être nécessaire de revoir l'équilibre nutritionnel.



Si l'on maigrit trop, il peut être envisagé d'ajouter des aliments hyperprotéiques et des collations aux repas. Une perte de poids peut aussi induire un manque d'oligoéléments, de minéraux ou de vitamines (à rechercher systématiquement lors du premier bilan en cas de fatigue). Dans la recherche des causes possibles, un bilan thyroïdien peut être nécessaire. Dans tous les cas, mieux vaut éviter de contraindre les Huntingtoniens sur le choix de leurs aliments.

En cas d'amaigrissement important, le recours à une diététicienne est bienvenu. Il est toujours utile de parler à son médecin de la perte de poids lorsque l'on n'arrive pas à la compenser dans son alimentation quotidienne. Il verra s'il faut recourir à des compléments alimentaires hypercaloriques et hyperprotéinés. Le plus souvent, des boissons ou des crèmes sucrées, avec des goûts variés sont prescrites mais il existe aussi des plats salés avec des textures fluides (des soupes, des purées, des brioches, des gâteaux) qui peuvent être prescrits et qui permettent de répondre au mieux aux goûts de chacun (surtout pour les personnes qui ont le « bec salé » et qui n'aiment pas les desserts).

Si l'on grossit trop, un bilan thyroïdien est aussi utile. Toutefois, il faut savoir que les médicaments peuvent être à l'origine d'une augmentation de l'appétit.

Prendre du poids dans une limite raisonnable n'est pas un problème. Cela le devient dès lors que cela compromet l'équilibre ou que des douleurs articulaires apparaissent (aux genoux en particulier). Si c'est le cas, certains sports permettent de réduire le poids sans trop nuire aux articulations : la natation, le vélo (s'il n'y a pas de risques de chute, sinon on préférera le vélo d'appartement) et la marche surtout. En cas de surpoids massif, le recours à une diététicienne est également bienvenu.

En pratique

Les **aliments hyperprotéinés** sont au moins partiellement remboursés par la Sécurité sociale dans la plupart des cas. Le médecin prescrit un complément alimentaire HP HC (HyperCalorique HyperProtéiné) avec un nombre d'unités par jour selon vos besoins, sans dénomination exacte. C'est le pharmacien qui sera ensuite le plus à même de vous renseigner sur les gammes de produits existantes (goûts et textures) sur leur prix et leur taux de remboursement (qui est variable d'un produit à l'autre). Il arrive que le pharmacien demande au médecin de refaire une ordonnance avec un intitulé spécifique pour des produits particuliers (par exemple pour des plats salés mixés). Parfois, les difficultés de déglutition peuvent transformer les repas en un moment plus difficile où le plaisir de manger disparaît devant la nécessité de se nourrir. Il en est de

En pratique (suite)

même pour les boissons dont les quantités absorbées sur une journée peuvent être insuffisantes pour assurer une bonne hydratation.

Lorsque les aliments absorbés ne suffisent plus à obtenir toutes les calories dont une personne a besoin, se pose parfois la question de mettre en place une sonde (que l'on appelle une GPE pour *gastrostomie percutanée endoscopique*) au-dessus du nombril afin d'apporter une alimentation directement dans l'estomac. Cela permet d'éviter le passage de la gorge quand il devient trop difficile d'absorber des éléments solides. Toutefois, manger devient alors une affaire médicalisée : après le gastro-entérologue ou le chirurgien qui pose la sonde, des infirmières gèrent la mise en place des poches. Certaines personnes considèrent que cela n'est pas une option pour elles. Certains pays ne pratiquent pas cette pose.

Continuer à manger par la bouche après cette opération est possible, même si l'on a parfois eu besoin de poser cette sonde pour permettre de reprendre du poids et le conserver. Souvent, on peut continuer à se mettre à table, en famille, à l'extérieur tous les jours ou quand on en a envie, et recommencer à manger pour le plaisir des quantités plus limitées (puisque la nutrition est assurée par la sonde) et des textures adaptées avec beaucoup moins de stress et de complications.

La discussion sur la pose de cette sonde doit s'intégrer dans une réflexion de vie, lancée alors que les Huntingtoniens vont bien, par exemple lorsque sont abordées les questions liées aux personnes de confiance et à la vision de la vie ou aux angoisses générées par la maladie. On peut aussi évoquer cette question lors d'un tournant évolutif (si le Huntingtonien souffre de troubles de la nutrition et qu'il n'arrive pas à avaler alors qu'il a faim).

Témoignages**Homard pour tout le monde !**

Lors d'un repas, exaspérée par les taches sur le tee-shirt de mon époux, j'ai saisi un torchon, et lui ai noué autour du cou. « Ça me rappelle ce restaurant gastronomique de Bretagne où nous avons mangé du homard, m'a-t-il dit, les serveurs nous avaient noué autour du cou de grandes serviettes blanches... Il ne manque que le homard dans mon assiette ! » C'est ainsi que, depuis, lors des repas, plusieurs membres de la famille ont pris l'habitude de porter de grandes serviettes toujours très colorées avec un élastique. »

Elisabeth, qui accompagne, depuis près de vingt ans, son mari, cuisinier de métier

Un climat plus apaisé

Comme beaucoup de Huntingtoniens, Paul rejetait toute prise en charge.

Il était « traîné » par son épouse en consultation, jusqu'au jour où la neurologue a abordé le choix des menus et lui a demandé ses goûts. Elle a alors convaincu son épouse d'accepter de préparer les plats qu'il aimait même si ce n'était pas très équilibré et de le laisser grignoter en paix (car il était plutôt « maigrichon »).

Résultat : Paul et son épouse ont arrêté de se disputer sur ce que devait être une alimentation saine, ils se sont laissés guider par leurs appétits respectifs et ont même pu aller au restaurant ensemble sans se chamailler. Paul a décidé que consulter valait la peine et est devenu un véritable acteur dans sa prise en charge.

Tromper l'impatience

Quand le père, huntingtonien, a commencé à exiger avec véhémence et impatience que sa famille se mette à table à 18 ou 19 heures au moment où la mère rentre à peine de son travail et où les filles, lycéennes, font leurs devoirs, il a fallu trouver une solution pour éviter drames et conflits.

Avec l'accord du père, il a été décidé qu'il commencerait à manger son entrée plus tôt et qu'il serait rejoint par le reste de la famille pour manger ensemble le plat principal ou le dessert. Ainsi, l'occasion de tous se trouver au repas familial a été sauvée tout comme l'intérêt de chacun.

Dormir, se reposer

Pourquoi en parler ?

Bien dormir est source de bonne humeur et mal dormir de... mauvaise humeur, d'agressivité et d'irritabilité, d'apathie et de manque de motivation. Le sommeil structure la mémoire, favorise l'apprentissage. Il permet de maintenir son attention et sa concentration pendant toute la journée. Lorsque l'on a mal dormi, Huntington ou pas, on est moins performant, et surtout on multiplie les erreurs d'attention et de mémoire. Bien dormir est donc indispensable. Les troubles du sommeil ne doivent donc pas être traités à la légère. Or, pour y remédier, encore faut-il en identifier les causes. Elles peuvent être toutes associées et différentes chez chaque personne et justifient soit des astuces de vie, soit d'aller consulter.

Les troubles du sommeil sont fréquents dans la population en général mais encore plus fréquents parmi les personnes atteintes de la maladie de Huntington. Ils peuvent être d'origine comportementale

(on n'a pas envie d'aller se coucher car on est captivé par un jeu vidéo). Ils peuvent être liés à des angoisses ou de la tristesse et sont alors assimilés aux symptômes d'une déprime ou d'une dépression. Les mouvements désordonnés liés à la maladie peuvent aussi empêcher de s'endormir ou réveiller son conjoint qui tend alors à vous repousser plus ou moins aimablement de l'autre côté du lit. Il peut enfin s'agir de troubles du rythme nyctéméral (le rythme veille/sommeil qui permet de dormir la nuit et d'être réveillé le jour) ou de chutes nocturnes (tomber du lit ou tomber en allant grignoter ou en se rendant aux toilettes).

Cultiver son confort (et sa qualité de sommeil)

Le rythme nyctéméral scande la vie de tout un chacun. Il est régulé non seulement par l'alternance veille/sommeil mais aussi activité/inactivité. Encore faut-il qu'il soit respecté et que le sommeil soit possible. Certaines personnes ne s'endorment pas ou se réveillent au milieu de la nuit parce qu'elles sont anxieuses ou déprimées. Il est donc raisonnable qu'elles consultent.

La camomille en tisane peut être intéressante mais suffit rarement. Elle a surtout l'avantage de susciter un moment de calme et donc de conditionner au sommeil. On boit rarement une camomille dans une boîte de nuit... Lire est aussi une bonne habitude pour s'endormir plus facilement.

On peut également avoir du mal à dormir la nuit quand on est inactif ou que l'on multiplie les siestes prolongées, le jour. Les humains ont besoin de lumière ou d'activité pour se caler. S'ils dorment le jour, ou restent assis devant la TV, ils ne peuvent pas bien dormir la nuit. En effet si l'on dort tout l'après-midi, on risque d'avoir du mal à dormir la nuit alors qu'une petite sieste après le déjeuner en général favorise le sommeil la nuit car on est plus détendu.

Pour réguler son sommeil, mieux vaut commencer par se lever et se coucher à heures régulières. La régularité de notre rythme conditionne notre horloge biologique. L'addiction aux

Lire est aussi
une bonne habitude
pour s'endormir
plus facilement.

jeux vidéo ou aux téléphones portables, fréquente chez les jeunes, peut être suffisante pour empêcher l'endormissement : le travail sur ordinateur, voire les jeux vidéo que ce soit sur tablette, smartphone ou autres, maintiennent éveillés. Ils sont conçus pour prolonger sans cesse leur consommation (passive). Il est donc fortement recommandé d'éviter les jeux vidéo après le dîner si l'on veut pouvoir dormir. L'idéal est de supprimer volontairement l'objet du délit à partir d'une heure que l'on fixe « par contrat », par exemple une heure avant l'heure de s'endormir.

Un maximum d'activités le jour, dehors si possible (la marche par exemple), ou dedans pour ceux qui ne souhaitent pas sortir (jeux, exercice physique, lecture, danse) est conseillé, tout comme le fait de limiter les siestes trop prolongées si on les soupçonne d'être à l'origine des troubles du sommeil.

Aider

Les chutes sont assez fréquentes. Elles peuvent se produire quand on se lève au milieu de la nuit et que l'on n'est pas bien réveillé, ou parce que l'on bouge trop en dormant.

Si les chutes se produisent quand on se lève dans la nuit :

- Vous pouvez essayer d'apprendre à la personne que vous accompagnez à prendre l'habitude de s'asseoir au bord du lit avant de se lever et sécuriser le trajet jusqu'aux toilettes ou à la cuisine par exemple.
- Si les pièces visitées la nuit ne sont pas au même étage, pourquoi ne pas envisager un aménagement du logement pour limiter l'accès aux escaliers lorsque c'est possible ? Ceci peut être tout aussi nécessaire lorsque les chutes ont lieu le jour.
- Une table de nuit sans angles aigus ou pas de table de nuit du tout peut avoir du sens. De même, la lampe de chevet avec le fil électrique en travers du chemin est un piège souvent utilisé dans les films pour couper la route aux assaillants mais pas forcément utile dans le cadre de la prévention des chutes. Donc à éviter.
- On peut ajouter des barres dans les toilettes.
- On peut aussi enlever tous les tapis et obstacles (voir aussi le chapitre *Éviter les chutes*).
- Il n'est pas inutile non plus de mettre des petites veilleuses dans les prises qui balisent le chemin pour se rendre aux toilettes ou à la cuisine (en cas de petits creux nocturnes).

Si les chutes sont liées aux mouvements en dormant, plusieurs précautions sont envisageables :

- Par sécurité, pour parer aux éventuelles chutes de nuit, on peut aussi placer un ou deux petits matelas au sol près du lit. Cela suppose toutefois que la personne que vous accompagnez est capable de se relever toute seule.
- Autre solution : louer ou acheter un lit médicalisé dont la hauteur est ajustable par télécommande avec des barrières et des pare-lits (si cela peut rassurer la personne que vous accompagnez).
- Pour les personnes plus grandes que la moyenne et qui tombent par le bout du lit du fait que les pare-lits ont été retirés, une solution consiste à louer un lit médicalisé de 1,20 m sur 2,10 m.

Le fauteuil Cumbria¹ peut être un bon lieu de sommeil pour les personnes qui s'y sentent mieux que dans leur lit car ils sont équipés de rebords ce qui les rend parfois plus sûrs qu'un lit. Si la personne que vous accompagnez s'y sent bien, rien ne s'oppose à ce que l'on respecte son choix pour la nuit.

Par ailleurs, certaines personnes ont horreur des barrières (et on les comprend). On peut alors envisager d'utiliser la version adulte de la turbulette : on prend un sac de couchage assez large et on crée des bretelles. Cela limite les mouvements de grande ampleur dans le lit et évite à la personne que vous accompagnez de se découvrir la nuit (indépendamment des chutes, beaucoup de Huntingtoniens apprécient les sacs de couchage deux places qui leur permettent de ne pas grelotter. Sinon, ils bougent trop et perdent leur couette).



¹ Destinés aux personnes dépendantes ou semi-dépendantes, les fauteuils de la marque Cumbria[®] sont spécialement conçus pour la mise au repos et le maintien du corps en sécurité et en bonne position.

La combinaison molletonnée de ski avec bretelles incorporées est aussi une solution. Elle évite d'avoir froid la nuit mais ne répond pas au risque de chute à moins de découper les coutures entre les jambes et de les réunir pour les deux jambes soient dans un seul sac. C'est une autre forme de turbulette...

Il existe également des systèmes solides et adaptés, en vente chez différents fabricants (Sécuridrap[®] ou Coccoon[®]) qui permettent aux personnes qui dorment de se retourner, de s'asseoir dans le lit, mais pas de passer entre ou par-dessus les barrières et donc de tomber du lit.

En pratique

Les fauteuils Oméga de la marque Cumbria[®] sont particulièrement bien adaptés à la maladie de Huntington en alliant sécurité et confort. La MDPH peut financer à environ 70 % l'acquisition de ce matériel sous réserve d'en avoir reçu l'accord suite à une demande d'entente préalable. Il faut alors solliciter une PCH aide technique. Par ailleurs, certaines associations peuvent vous mettre en contact avec des familles qui n'utilisent plus leur fauteuil et qui le mettent à la disposition d'autres Huntingtoniens (il s'agit alors d'un prêt).

On peut aussi se lever la nuit du fait de soucis d'incontinence ou par peur de l'incontinence. Pour limiter les dégâts, c'est une bonne idée de réduire les boissons deux à trois heures avant d'aller se coucher et rappeler qu'il vaut mieux passer aux toilettes avant le coucher. De même que rassurer la personne que vous accompagnez par une discussion ou une protection peut suffire à apaiser son stress.

Beaucoup de proches culpabilisent parce qu'ils ne peuvent plus dormir à cause des mouvements de leur conjoint et ont envie de faire chambre à part. Pourquoi alors ne pas faire intervenir un tiers dans la discussion afin de se libérer d'une culpabilité qui peut rendre agressif ? En effet, parfois lorsque l'on veut se défendre soi-même et que l'on ne sait comment faire, on devient agressif sans le savoir. Une discussion ouverte et honnête peut régler bien des situations.

À heure fixe, une sieste dans l'après-midi (au lit ou dans un fauteuil par exemple) aide la personne que vous accompagnez à être plus détendue. Une condition toutefois pour que ce moment soit effectivement réparateur : le silence et pas de nuisance sonore (radio, TV).

Il ne s'agit pas nécessairement de dormir, mais de se requinquer en étant au repos complet au moins 20 à 30 minutes. C'est une technique que pratiquent tous les étudiants du monde pour mieux retenir leurs cours.

Ces siestes courtes contribuent à réduire les symptômes qu'il s'agisse des mouvements ou des troubles cognitifs (tous aggravés par le stress, la fatigue et les maladies associées). Réduire la fatigue est donc un premier pas vers l'amélioration des symptômes. C'est particulièrement recommandé quand on remarque que les symptômes augmentent en fin de journée ou pendant des périodes particulières.

En consultation

Les problèmes de sommeil peuvent être une source d'épuisement des Huntingtoniens en particulier lorsqu'ils travaillent et n'ont pas le temps de faire des siestes après déjeuner. La consultation permet d'identifier les causes des troubles du sommeil et d'orienter les pratiques quotidiennes (rituels du coucher: tisane, lecture... ou toute attitude ou « rite » qui permet de rassurer). En cas d'anxiété ou de dépression, le médecin peut préconiser un soutien psychologique, traiter les causes par des médicaments si besoin (anxiolytiques, antidépresseurs, régulateurs de l'humeur... la liste des possibilités est longue). Il est toutefois déconseillé autant que possible de prendre des somnifères de type hypnotique. D'où l'intérêt de consulter et de traiter la cause du trouble du sommeil avec un médicament adapté. Prise le soir, la mélatonine, utilisée par les grands voyageurs, peut aussi améliorer la situation chez certaines personnes. L'exposition à la lumière solaire le jour (au cours d'activités en extérieur) favorise la régulation du rythme veille/sommeil. Enfin, la prescription d'activités de jour permet de meubler les journées et évite que le sommeil de jour ne devienne une lutte contre l'ennui. L'acquisition de matériel (lit, fauteuil, draps, pare-lits spécialisés) se fait sur prescription.

Une sieste dans l'après-midi (au lit ou dans un fauteuil par exemple) aide la personne que vous accompagnez à être plus détendue.

Les aidants, comme les Huntingtoniens, peuvent être épuisés et cet épuisement peut se transformer en conflit. Un séjour de répit peut lutter contre ce phénomène. Il casse un cercle vicieux. À défaut de rétablir un sommeil normal, il contribue à réinstaurer une relation plus sereine. Certaines personnes dorment très bien en séjour de répit et reprennent leurs mauvaises habitudes dès qu'elles rentrent chez elles. Si c'est le cas, il faut sans doute alors soulever la question à froid. Il s'agit de déterminer si, en fin de compte, elles sont réellement plus heureuses chez elles qu'en maison d'accueil spécialisé. La question n'est pas anodine: si quelqu'un va mieux en dehors de chez lui, pourquoi ne pas lui proposer un autre mode de vie s'il en a la possibilité ?

Comment vivre avec des soucis d'incontinence

Pourquoi en parler ?

Inutile de se voiler la face, lorsque l'on vieillit ou que l'on est malade, on peut être sujet à des fuites urinaires, voire plus, ou à des problèmes pour gérer sa continence ou son incontinence en général. Après leur grossesse, les femmes font parfois cette expérience à leurs dépens et n'en arrêtent pas pour autant de vivre et d'avoir une vie sociale. La maladie de Huntington elle-même n'est pas responsable de troubles spécifiques des voies urinaires ou anales. C'est souvent plutôt un trouble de la commande ou du contrôle.

Même si aller aux toilettes paraît un problème simple pour tout un chacun, les difficultés et le regard que l'on porte sur soi-même peuvent changer dès lors que ces fonctions deviennent une préoccupation. Les désagréments sont souvent vécus comme humiliants et donc les éviter autant que possible est une priorité. Si l'on ne peut les éradiquer, il est conseillé d'essayer au moins de les dédramatiser et de les accompagner.

À l'inverse, si l'on est sédentaire, on peut être gêné par une constipation que l'on qualifie souvent d'opiniâtre quand elle devient chronique. Chez certaines personnes, ce souci tourne à une véritable obsession qu'il va falloir traiter ainsi que la constipation elle-même. C'est un paradoxe, la constipation pourra aggraver les fuites urinaires

ou au contraire bloquer les urines. Tous les muscles sont contractés et rien ne sort.

Cultiver son confort (et prendre ses précautions)

Au cours de la maladie, on peut être ennuyé par de multiples facteurs : pour les hommes, il peut s'agir de difficultés à maintenir son équilibre pendant que l'on urine et donc être gêné d'« en mettre partout ». Un remède simple : s'asseoir. C'est ce que fait la population féminine depuis l'enfance. C'est très confortable sans être un problème. Il faut juste changer un peu ses habitudes.

Une autre difficulté : avoir des envies impérieuses. Elles apparaissent parfois avec le vieillissement sans aucune maladie, après des grossesses, ou sans même aucune raison connue. L'envie arrive. On n'a pas le temps d'aller jusqu'aux toilettes et on se sent humilié de se retrouver dans cette situation. Certaines personnes en sont même tellement gênées qu'elles ne veulent pas en parler et renoncent à sortir afin de pouvoir gérer cela chez elles à l'abri du regard des autres.

L'idéal, c'est de s'efforcer à ne pas considérer ces situations comme les signes d'une déchéance mais comme un inconfort auquel il faut trouver une solution. Surtout qu'il en existe. Prendre l'habitude d'un passage aux toilettes régulier (même pour rien) souvent avant de sortir évite les inconforts lors des promenades ou avant un film au cinéma ou une réunion, par exemple.

Si l'on est anxieux à l'idée d'une fuite, on peut mettre une protection dont la taille est adaptée au risque de fuite et avoir un change sur soi. Une rééducation est parfois possible (et surtout recommandée après les grossesses chez les femmes en cas de difficultés). Si les choses s'aggravent, en fonction de son mode de vie, mieux vaut réfléchir à trouver des toilettes et y aller fréquemment, même si l'on n'a pas envie, sans que cela devienne une obsession. Éviter de boire deux litres d'eau juste avant de sortir relève du bon sens. Toutefois, si l'on a soif,

**Il faut juste
changer un peu
ses habitudes.**

autant ne pas se priver et se dire d'emblée que l'on aura besoin de trouver des toilettes sur son chemin.

À un stade où la mobilité est compromise, des protections en tout genre sont disponibles pour soi, mais aussi pour l'environnement. On peut protéger les lits (avec une alèse) ou encore les fauteuils en choisissant de préférence des housses lavables sans effort ou jetables. Mieux vaut éviter si possible celles dont l'étanchéité est assurée par un plastique de mauvaise qualité, qui colle et augmente le risque de transpiration excessive. Il existe des produits spécifiques de qualité qui peuvent être indiqués par les infirmières ou les aides de vie afin d'assurer un confort optimal.

Aider

En cas d'accident, mieux vaut dédramatiser et proposer immédiatement une douche ou un soin agréable quand c'est possible. Tarder à le faire est à la fois désagréable et mauvais pour la santé avec un risque d'irritation de la peau.

En cas de fuites, pour éviter d'avoir à laver et sécher la mousse d'un coussin équipé d'une housse lavable, on peut envelopper complètement ce dernier dans du papier film plastique (type film alimentaire) avant de le mettre dans sa housse. Cette astuce est à éviter en cas de forte chaleur car elle favorise la transpiration et l'irritation cutanée.

En voiture : installer un protège siège composé d'un matériel anti-grip afin de ne pas glisser sur la banquette peut limiter « les dégâts ».

Étant donné que le coût des protections peut être important, mieux vaut faire jouer la concurrence (vérifier les tarifs sur internet), voire demander une remise en magasin spécialisé (notamment si les achats sont mensuels et réguliers). Enfin, il peut être judicieux de se faire livrer à domicile. Les protections sont lourdes en grandes quantités.

En consultation

Mieux vaut toujours évoquer les problèmes urinaires en consultation avec son médecin. En analysant la façon dont les choses se produisent (urgences ? fuites ? tendance à la rétention ? ou tout en même temps...), il peut décider de faire des explorations complémentaires pour vérifier l'absence d'autres problèmes (au niveau de la vessie, de la prostate chez les hommes ou au niveau des reins). Il choisit alors les médicaments ou solutions qui apportent plus de confort en réduisant les accidents.

Une rétention aiguë des urines est un motif de consultation en urgence. Une modification assez brutale de la capacité à les retenir peut aussi révéler une infection urinaire. Dans certains cas, un examen bactériologique des urines peut être réalisé avant la prescription d'un antibiotique.

D'une manière générale, attention à ne pas décider seul de prendre un médicament contre les fuites qui a été prescrit à quelqu'un d'autre. Si ce n'est pas adapté à son propre cas, cela peut entraîner un risque de rétention. De la même façon, des traitements antibiotiques trop fréquents en auto prescription risquent de « produire » des microbes très résistants aux médicaments.

Comment réagir à des troubles digestifs

Pourquoi en parler ?

La constipation est l'un des symptômes les plus répandus dans les pays où les personnes sont sédentaires. Être sédentaire, c'est faire trop peu de mouvements pour dynamiser le tube digestif. Une alimentation pauvre en légumes ou en fruits (en fibres) augmente aussi la constipation tout comme le manque d'absorption de boissons (non alcoolisées bien sûr).

La constipation est l'une des causes principales de prescription en France et plus encore chez les sujets âgés et les femmes. Cela n'est pas spécifique à la maladie de Huntington. Donc apprendre à la gérer est utile pour tout le monde sans même évoquer la maladie.

Choisir d'aller aux toilettes après le repas (surtout après le petit-déjeuner) pour les personnes constipées permet d'améliorer les réflexes ano-rectaux responsables du ressenti de l'envie d'aller aux toilettes. Les problèmes urinaires augmentent lorsque l'on est constipé. Donc lutter contre la constipation n'est pas inutile et les moyens sont les mêmes que pour les personnes non malades.

Le problème de la constipation est important car il génère un inconfort. Elle peut même induire une confusion et une

agitation lorsqu'elle atteint des proportions importantes avec un bouchon constitué (fécalome) ; il faut alors pratiquer un lavement. Toutefois, les personnes concernées par la maladie de Huntington ne sont généralement pas sujettes à cette extrémité car elles bougent le plus souvent.

Autre trouble digestif, la diarrhée requiert un traitement adapté : elle peut survenir à cause d'une gastro-entérite, à cause d'une constipation induisant une alternance diarrhée/constipation, du fait de la présence de certaines maladies (intolérance à certains aliments ou parasite) ou pour une cause non identifiée.

Comme les diarrhées et la constipation, les vomissements peuvent survenir dans la maladie de Huntington à cause d'un problème indépendant ou bien à cause de la maladie elle-même. Ils peuvent être associés aux autres signes digestifs décrits ci-dessus : on peut avoir une diarrhée avec des vomissements en cas d'intoxication alimentaire ou de gastro-entérite virale par exemple, mais on peut aussi avoir des vomissements lorsque l'on est constipé...

Cultiver son confort

Souvent on alterne diarrhée et constipation quand le colon est irrité et il ne faut alors pas hésiter à consulter

En cas de constipation :

- **Règle n° 1 :** il faut marcher, boire de l'eau (au minimum un litre et demi par jour) et manger des fibres (légumes et fruits). Les marathoniens mangent du riz pour éviter le problème inverse pendant leurs courses, donc cela montre bien que le mouvement est efficace. Plus on passe de temps debout, en mouvement, moins on est constipé.
- **Règle n° 2 :** il est conseillé de prendre le temps de se poser aux toilettes. Les personnes stressées passent parfois d'un lieu à l'autre sans penser à ce besoin essentiel et se trouvent étonnées d'avoir mal au ventre... Par conséquent, il est bon de prendre l'habitude de faire une pause à moment fixe sans en faire une obsession. Souvent les médecins recommandent l'après-petit déjeuner car le café (au lait en particulier) ou le petit-déjeuner tendent à déclencher une envie d'aller aux toilettes. Si ça ne marche pas, on peut aussi manger du

La constipation est l'un des symptômes les plus répandus dans les pays où les gens sont sédentaires.

pain complet, du son, des poireaux, des prunes, des pruneaux, des épinards... et tout autre aliment laxatif que l'on aime.

- **Règle n° 3 :** prendre une cuillère à café d'huile d'olive à jeun le matin ou boire un verre d'eau glacée après le petit-déjeuner sont autant de remèdes de grand-mère efficaces qu'il ne faut pas hésiter à utiliser.

En cas de diarrhées :

- Manger des bananes, des coings et des aliments dits sans résidus (pâtes, riz...) ou prendre un peu d'argile médicinale améliorent la situation. Boire des boissons gazeuses sucrées peut limiter la perte d'énergie liée à la perte d'eau et de sels suscitée par la diarrhée. En cas de forte chaleur ou de fièvre, il est conseillé de consulter un médecin.
- Plus prosaïquement, éviter les fuites, dans ce cas, peut être difficile. Il ne faut donc pas hésiter à procéder comme avec les fuites urinaires en utilisant des protections si l'on a peur de ne pas avoir le temps d'aller aux toilettes. C'est moins humiliant que de se retrouver souillé. Leur taille est à choisir en fonction de sa capacité à se rendre aux toilettes. En voyage, quand on est dans un pays où l'on a aisément accès à des lavabos, on peut prendre un change sur soi. Si l'on voyage en plein désert, pourquoi ne pas se munir de lingettes ?

Comme avec les fuites urinaires, il est fortement conseillé de se nettoyer tout de suite pour éviter l'inconfort et les irritations cutanées. Si la diarrhée dure et que des irritations apparaissent, il existe des crèmes protectrices pour la peau (que peut vous conseiller votre médecin ou votre pharmacien).

En consultation

Les problèmes digestifs sont de l'ordre de l'intime, on n'en parle ni avec plaisir, ni aisément. En orientant ses questions, le médecin peut aider à faire prendre conscience de certaines habitudes de vie, alimentaires ou pas, délétères sur le fonctionnement digestif. Une diététicienne peut aider à équilibrer les repas pour favoriser la digestion. Si la constipation persiste malgré la marche à pied et le recours à ces conseils, le médecin peut décider de prescrire des mucilages ou des suppositoires.

À l'inverse, quand les diarrhées deviennent chroniques, il faut en rechercher la cause avec son médecin. Elles posent alors un problème diagnostic, ce qui n'est pas le cas des autres troubles digestifs que l'on peut souvent traiter avec des « petits » moyens (en dehors des gastro-entérites qui justifient un avis médical). Si elles apparaissent en cas de fortes chaleurs ou sont accompagnées par la fièvre, il ne faut pas attendre un mois pour consulter car il y a un risque de déshydratation. Si l'on revient d'un pays tropical ou de zones avec des infections parasitaires, attendre n'est pas non plus une bonne idée. Il faut savoir consulter au bon moment. Parfois les troubles digestifs sont transitoires (mais récurrents). Si l'on a trouvé une fois une méthode qui marche contre la constipation ou la diarrhée, il est utile d'en informer son médecin et de lui demander le même traitement avant de faire un autre essai, qui peut être moins efficace.

Pour les vomissements, si la cause est évidente (virose, constipation importante comme avec un fécalome par exemple, etc.), il n'est pas besoin d'entreprendre beaucoup d'explorations complémentaires. En revanche, il est possible que le médecin consulté décide de faire une fibroscopie pour vérifier l'absence d'ulcère ou de gastrite (s'il y a des douleurs associées) afin d'initier un traitement.



3



Se mettre en mouvement

Se mouvoir le nez au vent sans demander l'avis de quiconque est une liberté essentielle, autant la cultiver... Les Huntingtoniens sont parfois agités par des mouvements qu'ils ne contrôlent pas vraiment (on parle alors de chorée). Ces mouvements, quand ils sont brusques et imprévisibles, peuvent les mettre en difficulté. Ils peuvent faire une embardée imprévue, briser de la vaisselle, laisser tomber des objets ou encore se cogner contre les meubles...

Cette chorée, à peine perceptible pendant des années et souvent même utilisée dans la conversation pour ponctuer le discours (ce qui donne un petit côté italien charmant aux Huntingtoniens) peut s'accroître jusqu'à devenir gênante au repos ou dans les déplacements et s'associer à une raideur ou à des positions qui peuvent être douloureuses ou paraître un peu « tordues ».

Ces symptômes sont souvent accompagnés de troubles de l'équilibre qui se développent aussi indépendamment de l'évolution des mouvements choréiques. Ils donnent une démarche plutôt dansante, que les mauvaises langues qualifieraient d'« ébrieuse » et qui a déjà conduit un certain nombre d'Huntingtoniens à souffler dans un ballon alors qu'ils n'avaient bu que de l'eau. L'association de toutes ces difficultés peut conduire à des chutes.

Marcher et courir

Pourquoi en parler ?

Continuer à marcher et maintenir une bonne condition physique sont essentiels pour les Huntingtoniens car ils garantissent leur liberté de mouvement et leur indépendance.

Or, il n'existe qu'un moyen de pouvoir continuer à marcher : faire des activités physiques et sportives adaptées, en particulier, la marche.

Pratiquée régulièrement, seul ou avec des amis, elle offre bien des avantages : elle apporte du calme et du plaisir. De plus, elle maintient des compétences physiques qui renforcent les capacités de chacun face à la maladie. Même sans surfer sur ce qui est devenu très tendance, presque comme une mode, on peut conseiller à tout le monde, malade ou pas, de marcher une heure par jour (et de suivre l'exemple des Huntingtoniens qui se donnent la peine de le faire).

La course à pied est intéressante mais parfois plus difficile à poursuivre quand l'âge arrive. On pratique alors plus souvent la marche rapide que la course. Pourquoi serait-ce différent chez les Huntingtoniens ? On peut courir (tant que les articulations encaissent et que l'on s'en sent capable). Étonnamment, pour certains Huntingtoniens dont c'est le sport de prédilection, il est plus facile de courir que de marcher. Toutefois l'impact d'efforts intenses, voire extrêmes, sur la maladie

Pratiquée régulièrement, seul ou avec des amis, la marche offre bien des avantages : elle apporte du calme et du plaisir.

de Huntington reste à évaluer. C'est pourquoi, en dehors du plaisir incontestable que les coureurs huntingtoniens tirent de leur pratique lorsqu'ils continuent la course à pied (on ne va pas les en priver...), la marche est davantage recommandée à la majorité des gens. Outre les bienfaits du mouvement et le calme qu'elle procure, elle permet aussi de laisser ses pensées batifoler. C'est une forme de relaxation. Certains y associent parfois la méditation. Néanmoins, tous les Huntingtoniens n'adhèrent pas à cette idée. Pour les convaincre, on peut leur demander d'imaginer qu'on les ligote sur un lit pendant une semaine ou qu'ils attrapent la grippe et de décrire leurs premiers pas quand, finalement, ils pourront se lever : nauséeux, hésitants, faibles... Cette image permet parfois de convaincre que l'on ne doit pas perdre l'habitude de demeurer mobile et de bouger.

En effet, notre corps possède des capteurs de position qui indiquent si l'on est debout, assis ou couché. On se sent confortable lorsque l'on passe régulièrement d'une position à l'autre. Si l'on sous-utilise les capteurs de position debout, comme ils se seront réglés sur la position couchée ou assise, ils ne seront plus réglés sur la position debout lorsqu'ils vont être activés. D'où un inconfort.

Un autre moyen de convaincre, c'est d'essayer de trouver une activité plaisante qui justifie que l'on marche un peu : aller à la pêche, aller acheter le pain, faire de la randonnée, promener le chien...

Lorsque la marche se dégrade, que l'on est plus fatigable ou que l'on est sujet aux déséquilibres, on peut réfléchir à des façons de continuer à se promener en limitant les risques de chute, même si cela induit une réduction de son périmètre de marche.

Témoignage

Marcher pour le plaisir

Jean, 55 ans, est un ancien marathonien. Aujourd'hui, il ne peut plus courir. Cependant il marche sans problème. Il a donc décidé de refaire son ancien parcours mais en marchant. Au début, cela a été difficile. Puis, il a à nouveau éprouvé du plaisir.

Aider

Vous vous heurtez à du mépris, un haussement d'épaules, voire à un mur de bouderie, lorsque vous tentez de persuader la personne que vous accompagnez de marcher ? Voici quelques astuces pour la

convaincre (les Huntingtoniens qui lisent ce paragraphe se sentiront concernés et comprendront.). Cette réticence est parfois due au fait que marcher est tout simplement devenu laborieux ce qui est très frustrant. C'est aussi parfois un signe qu'il est temps de se trouver des alliés « techniques »...

- La première règle est d'utiliser des chaussures adaptées, fermées de préférence et sans hauts talons sauf s'ils sont compensés. La marche, même à domicile, ne doit pas poser de problème. Les tongs ou les chaussures qui ne sont pas attachées au talon sont déconseillées car elles perturbent l'équilibre.
- Les tapis, les obstacles et les dénivelés comportent aussi des risques. Si l'on ne peut pas les supprimer en dehors de chez soi, au domicile, c'est possible. On peut enlever tapis et obstacles au sol comme les jouets d'enfants ou les vêtements par terre. On peut mettre des surfaces antidérapantes dans les lieux susceptibles d'être mouillés, en particulier à la salle de bains ou dans la cuisine.

Cultiver son confort (et sa mobilité)

- Regarder droit devant (sans négliger pour autant de surveiller la présence d'éventuels obstacles au sol) tout en rentrant les fesses améliore l'équilibre et réduit les risques de chutes...
- Pour certains, marcher en posant les mains sur les hanches assure un contre-appui qui empêche de basculer en avant.
- Prendre le bras de la personne que vous accompagnez permet de compenser ses mouvements, de même que lui tenir le haut du vêtement au niveau de la nuque (comme cela peut paraître bizarre dans la rue, mieux vaut peut-être garder cette technique à l'intérieur même si elle est très efficace). Cela suffit souvent à lui redonner de l'équilibre et à stabiliser sa marche.
- La tenir par le bassin en se plaçant derrière elle peut l'aider à maintenir sa stabilité.
- Lorsque l'on est sur ses deux pieds, les trottoirs sont une difficulté à ne pas négliger. Passer sur les passages cloutés sur les zones pour fauteuil roulant peut éviter de heurter le haut du trottoir et de tomber.
- Attendre le passage des feux au rouge pour passer est

indispensable car les troubles de l'attention font que l'on peut ne pas détecter une voiture à proximité et passer en se croyant seul, sauf qu'on ne l'est pas... Respecter le code de la route n'est pas une obligation réservée aux Huntingtoniens mais c'est d'autant plus nécessaire comme piéton quand on a des troubles neurologiques. Pourquoi ne pas demander de l'aide dans la rue pour traverser ? En plus, ça crée du lien avec les autres.

- La marche dans l'eau, sur le sable est excellente. Et si l'on chute, on ne se fait pas mal... Il faut juste éviter les zones rocheuses. De plus, l'eau prend en charge une partie du poids du corps et évite les chutes douloureuses.
- La kinésithérapie dans l'eau peut aussi être un excellent moyen de reprendre confiance en soi ou même la gymnastique aquatique pour ceux qui veulent simplement s'entretenir agréablement.
- Enfin, marcher pieds nus sur un sol agréable est aussi conseillé. Sous la peau des pieds, de nombreux capteurs sensoriels s'éveillent ainsi. On peut jouer à exercer sa perception corporelle en mettant plus de poids à l'avant du pied ou sur les talons. Les ateliers de danse comportent de nombreux exercices pour la marche.

Si votre démarche évoque l'ébriété, sachez qu'il existe des cartes d'urgence pour expliquer votre problème de marche (mais il est bien évident que cela n'a de sens que si vous n'absorbez pas d'alcool. D'ailleurs, en cas de problème de marche, l'alcool n'est pas conseillé car il devient vite une source de chutes et d'ennuis).

Si marcher constitue un risque de chute quotidien, on peut utiliser des aides « techniques » pour limiter les chutes. Si l'on arrive à s'en servir correctement (sans se prendre les pieds dedans ce qui n'est pas à évider pour la majorité des Huntingtoniens), les cannes – de préférence avec une boule ou une ventouse en contact avec le sol - ou tout autre appareillage a l'avantage de faire comprendre aux voisins, passants, commerçants que l'on a un petit handicap. Et, - effet magique garanti – cela engendre de la sollicitude presque automatiquement chez les autres.

- Pour assurer son équilibre lors de ses déplacements, on a aussi le choix parmi les tripodes, les rollators ou les déambulateurs. C'est en

La marche dans l'eau, sur le sable est excellente. Et si l'on chute, on ne se fait pas mal.

essayant que vous trouverez ce qui vous convient le mieux. Souvenez-vous toutefois que les manières demandent un certain entraînement et n'évitent pas forcément les chutes.

- Selon certains, les poussettes VTT, dont il faut lester le siège, sont assez pratiques et peuvent remplacer les rollators ou les déambulateurs. Elles sont équipées de freins et ont l'avantage de pouvoir être poussées en terrain accidenté et donc de sécuriser les randonnées.
- Envisager l'usage d'un fauteuil représente un sacré cap personnel, parfois pas facile à accepter... Toutefois, de l'aveu de tout le monde, une fois ce cap passé, c'est un merveilleux gain d'autonomie. Au début, on peut ne l'utiliser que de temps en temps.
- Le fauteuil roulant mécanique a un double intérêt : on peut s'en servir en s'asseyant dessus pour de longues promenades, ou encore, on peut le pousser, comme un déambulateur, en mettant son sac ou ses courses sur le siège et attendre d'être fatigué de marcher pour s'y asseoir et s'en servir comme un fauteuil roulant.
- Il est plus avantageux de le louer que de l'acheter. Comme il faut régler l'assise du fauteuil en fonction de votre taille et de votre poids, il faut l'adapter plusieurs fois selon votre état ; sachez aussi qu'un Service Après-Vente (SAV) est nécessaire tous les six mois environ. Quand vous achetez un fauteuil, ce SAV est très vite à votre charge. En cas d'hospitalisation ou de séjour de répit une fois par an par exemple, interrompre la location permet de maintenir la prise en charge CPAM en cas de location.
- Comme il en existe de nombreux modèles, privilégiez les fauteuils roulants avec freins aux poignées. Évitez les fauteuils à grandes roues car les freins sont sur les roues.

L'usage de fauteuils motorisés est aussi possible. Toutefois, mieux vaut anticiper pour en acquérir la maîtrise un peu comme avec une voiture. Dans les institutions hollandaises, les Huntingtoniens, y compris les plus avancés, en sont majoritairement pourvus. Pourquoi pas chez nous ?

S'asseoir et se lever

Pourquoi en parler ?

S'asseoir est un acte en apparence simple, sauf si l'on a des troubles de l'équilibre, des troubles de l'attention ou une raideur liée à la maladie de Huntington. Quelle que soit l'assise - chaise, fauteuil ou canapé - s'asseoir peut provoquer des sueurs froides pour le Huntingtonien comme pour son proche. Dans bien des cas, cette manœuvre se termine par une chute, le Huntingtonien se laissant tomber sans se servir de ses mains pour se retenir ou évaluant mal la position du siège. « *Souvent ça passe, parfois ça casse* ».

Qui ne s'est pas assis au moins une fois à côté de sa chaise ? Mais chez les Huntingtoniens, c'est fréquent, douloureux et cela peut même provoquer des fractures. Mieux vaut alors avoir les fesses un peu rembourrées (si l'on est un peu trop maigre, on peut même doubler ses pantalons avec du molleton). Une autre option est de faire poser de la moquette au sol chez soi. C'est moins douloureux que le carrelage en cas de chute (mais ça craint un peu plus les taches !).

Une fois assis ou couché, se lever semble un mouvement simple mais en réalité, le réaliser de façon efficace sans tomber exige des trésors d'équilibre et une certaine force musculaire au niveau des jambes et des cuisses. Or, la maladie de Huntington, lorsqu'elle progresse, limite les capacités de coordination et la force musculaire si l'on ne s'entraîne pas régulièrement à marcher et à bouger. Se lever peut devenir compliqué, en particulier si l'on est gêné par un surpoids ou tout simplement parce que l'on ne fait pas attention à ses mouvements car on pense à autre chose.

Cultiver son confort (et l'art de s'asseoir et de se lever)

Il est très important de travailler le mouvement de s'asseoir avec un kinésithérapeute. Voici déjà deux petits conseils utiles :

- Idéalement, il faut que l'arrière de vos genoux touche le fauteuil. Cherchez ensuite les accoudoirs avec vos mains et après seulement descendez pour vous asseoir.
- Assurez-vous que votre siège n'est pas trop près d'un mur : si vous vous laissez tomber, votre tête peut partir en arrière et s'y cogner.

À la maison, mieux vaut éviter les chaises (elles comportent un risque de chute) et privilégier des fauteuils avec accoudoir. Inutile de préciser

– mais on ne sait jamais – que les sièges à roulettes sont à bannir, sauf s'ils ont des freins.

À priori, se lever rapidement n'est pas un problème mais lorsque cela le devient, mieux vaut le faire lentement en plusieurs étapes. Quelques conseils simples mais essentiels : passez de la position allongée à assise, puis assise à debout en vous appuyant sur les mains. Si vous basculez vers l'avant lorsque vous passez en position debout, n'hésitez pas à mettre un repose-pieds devant votre fauteuil ou votre lit pour vous appuyer dessus ou faites fixer des barres contre le mur pour vous y agripper. Pensez ensuite à vous redresser en rentrant les fesses. Si vous êtes trop penché en avant, c'est la chute assurée...

En fait, comme lorsque l'on mange ou que l'on boit, il faut s'efforcer de prendre conscience de chaque étape : ne faire qu'une chose à la fois et anticiper chaque geste.

Aider

Lorsque la personne que vous accompagnez ne peut plus rester en position assise dans un siège classique, parce qu'elle glisse, qu'elle bouge trop ou qu'elle ne peut plus se mettre en position assise, l'utilisation d'un fauteuil adapté type coque ou un fauteuil Oméga de la marque Cumbria® peut être recommandée. Ces fauteuils sont particulièrement adaptés à la maladie de Huntington.

Lorsque les déséquilibres sont fréquents, vous pouvez aider la personne que vous accompagnez à se lever en lui prenant les mains.

Pour cela, il faut bien vous caler sur vos pieds face à elle et raidir votre dos de manière à utiliser votre propre poids en douceur pour la tirer vers l'avant en lui demandant aussi de se redresser et de bien poser ses pieds au sol. Quand elle commence à se soulever et à s'appuyer sur ses jambes, il faut alors vous redresser vous-même sinon vous risquez de partir en arrière. Que ce soit pour la personne que vous accompagnez ou pour vous, la recette est toujours la même : il faut raidir le dos et rentrer les fesses pour améliorer l'équilibre et éviter les lumbagos. Cela peut s'apprendre auprès d'un kinésithérapeute ou d'un psychomotricien.

S'asseoir sur les toilettes est également source de problèmes. Mieux vaut prévoir des toilettes adaptées au handicap (surélevées), des lunettes solides (pas de plastique bon marché qui casse rapidement). Des barres d'appui sur les côtés peuvent toujours servir.

Comment éviter que la personne que vous accompagnez ne se laisse tomber en s'asseyant ? Veillez (et incitez-la à faire attention) à la position de ses pieds et de son corps par rapport au siège avant qu'elle s'asseye. Si elle se laisse tomber et n'arrive pas à acquiescer ou oublie les bons gestes, un fauteuil large et rembourré peut l'accueillir confortablement.

S'asseoir pour prendre son repas peut présenter un problème si l'on n'est pas bien maintenu. L'effort pour se maintenir sur le siège peut induire des mouvements et rendre le repas compliqué. Il peut aussi se traduire par d'autres symptômes qu'il faudra contrecarrer. Donc tout moyen qui contribue à maintenir la posture assise est bon à prendre : S'installer confortablement pour ne pas glisser est essentiel (avec peut-être un coussin – inversé - dont la partie la plus large se trouve sous les genoux et la plus fine sous les fesses et qui évite de glisser), un appui-tête qui permet de se reposer, un fauteuil avec des accoudoirs...

Certains utilisent des harnais le temps d'un repas ; d'autres sont dérangés par cet instrument qui peut évoquer la coercition. Pour éviter cette impression, l'idéal est de trouver un harnais que la personne que vous accompagnez gère elle-même si elle en est capable.

Témoignage

Les vertus de la concentration

Anouck, malade avancée de 70 ans, n'aimait pas trop qu'on l'aide pour ses transferts, elle voulait qu'on lui fiche la paix, parce qu'il fallait qu'elle réfléchisse à toutes les étapes. Si sa fille essayait de l'aider quand même, ça perturbait ce processus.

Éviter les chutes

Pourquoi en parler ?

« Se casser la figure » à chaque pas, « se prendre les pieds dans le tapis », autant d'expressions qui peuvent évoquer certaines situations quotidiennes pas forcément agréables. Alors mieux vaut tenter d'amé-

liorer les choses avec un principe de base : anticiper toujours en ayant un appui à proximité. Et quand la chute survient alors qu'il n'y a pas d'appui à proximité, il n'est pas inutile non plus de prévoir d'avoir un tapis de sport à portée de main chez soi.

Cultiver son confort (et son équilibre)

Gare aux escaliers : ce sont des lieux de passage qui présentent de sérieux risques de chutes. Tenir la rampe est essentiel lorsque l'on monte ou que l'on descend les marches, sachant que la descente est toujours plus difficile que la montée. Mieux vaut éviter de porter quelque chose en même temps. Tout simplement car cela empêche de voir les marches et de tenir la rampe.

Tout le monde a tendance à s'inquiéter particulièrement des chutes qui surviennent lors des épisodes de déambulation la nuit, à l'heure où le reste de la famille dort. Si les pièces visitées la nuit ne sont pas au même étage, pourquoi ne pas envisager un aménagement de l'habitat pour limiter l'accès aux escaliers lorsque c'est possible ? Il est évident que ce conseil vaut pour les déplacements de jour comme de nuit. Un aménagement de plain-pied est toujours idéal lorsque le risque de chutes devient un problème et que l'on doit songer à faciliter et à sécuriser les déplacements autonomes des Huntingtoniens dans leur maison.

Aider

En cas de chute sans gravité, d'abord rassurez le Huntingtonien que vous accompagnez. Laissez-lui un moment pour reprendre son calme et se remettre de ses émotions. Puis, dans le cas où il est difficile de l'aider à se relever, faites-le rouler sur un tapis de sport, demandez-lui de croiser les bras et tirez doucement le tapis jusqu'à un fauteuil, par exemple, qui l'aidera à prendre appui.

Assurez-vous, dans les heures ou jours suivants, qu'il ne ressent aucune douleur. Surveillez sa température dans un premier temps à l'aide d'un indicateur de température frontal si la chute semble associée à un état de fatigue inhabituel.

En cas de petites coupures qui ne nécessitent pas de sutures, la pose de strips peut suffire. Vérifiez l'état des plaies

et surtout l'absence de surinfection. Inutile de rappeler que la vaccination contre le tétanos doit être à jour... comme pour tous !

Il n'est jamais inutile de retirer tous les objets qui ne servent à rien pour éviter la casse. Bibelots et Huntington ne font pas très bon ménage si l'on ne prend pas quelques précautions. Il est aussi conseillé d'installer des protections sur les angles des meubles qui peuvent être tranchants en cas de chute.

En consultation

S'il est important d'évoquer en consultation tout ce qui est pris en charge par la Sécurité sociale, c'est moins pour médicaliser la situation à outrance que parce que la prescription médicale n'intervient pas seulement quand les capacités d'adaptation sont dépassées. Elle peut être utile de façon précoce. On peut, par exemple, prescrire une rééducation ou des séances de kiné à quelqu'un qui a très peu de symptômes mais qui se plaint de tensions. Les kinés font alors des massages qui participent grandement au bien-être quotidien. Pour les troubles de l'équilibre, le médecin peut proposer de travailler sur la représentation de son corps dans l'espace (la proprioception), l'équilibre, la marche et même la force musculaire dans certains cas, pour s'asseoir et se lever plus facilement de sa chaise.

En effet, parallèlement à la marche et aux activités physiques ou sportives, il est souvent utile que la rééducation avec un kinésithérapeute, prescrite par un médecin, débute le plus tôt possible. Elle est utile dès qu'une gêne est ressentie, alors que le Huntingtonien est encore tout à fait autonome. En travaillant la marche, l'équilibre et la force musculaire, elle prévient les chutes. La rééducation préventive maintient et renforce les capacités physiques. C'est toujours cela de gagné pour plus tard.

La prise en charge par un psychomotricien peut également être utile. Néanmoins, il y a peu de praticiens installés en libéral et leur prise en charge n'est pas remboursée par la CPAM sauf parfois après demande d'entente préalable.

Si s'asseoir en public devient source d'angoisse (restaurants, cinéma), il ne faut pas hésiter à en parler au médecin qui peut proposer des solutions médicamenteuses pour passer un bon moment. Dans tous les cas, relaxation, Tai-Chi-Chuan ou séances de psychomotricité ne peuvent qu'améliorer la situation.

Même s'il existe des médicaments qui réduisent la chorée et la

dystonie et qui peuvent être prescrits par le médecin, il n'en existe aucun qui traite les troubles de l'équilibre. Une manière utile de réduire les symptômes encombrants est d'agir sur le stress, la fatigue et les maladies associées. Au risque de nous répéter, insistons sur le fait que ces trois éléments sont les piliers de la prise en charge médicale et font appel à une panoplie de proposition que vous pouvez découvrir en consultation.

En pratique

Au-delà de la marche, les Huntingtoniens peuvent avoir besoin de se déplacer à des distances plus longues. Or, parfois, ils ne peuvent plus conduire ou ne savent pas conduire et n'ont pas forcément de transports en commun ni les moyens de s'offrir un taxi pour chaque déplacement.

Pour les déplacements de santé (orthophonie, kinésithérapie), on peut voir auprès de son médecin s'il est possible d'obtenir une prise en charge de déplacement « itératifs » (pour 40 ou 50 déplacements aller-retour par exemple pour se rendre de chez soi au cabinet du praticien de rééducation). Pour les transports plus occasionnels liés à une prescription médicale, le même dispositif peut s'appliquer. Pour les transports de loisirs, chaque région dispose de son propre système auquel il faut s'inscrire via la mairie ou l'assistante sociale. Cela permet de se rendre à son travail, mais aussi au marché ou à des expositions selon les dispositifs mis en place par les régions.

Bref, cela vaut la peine de se renseigner.

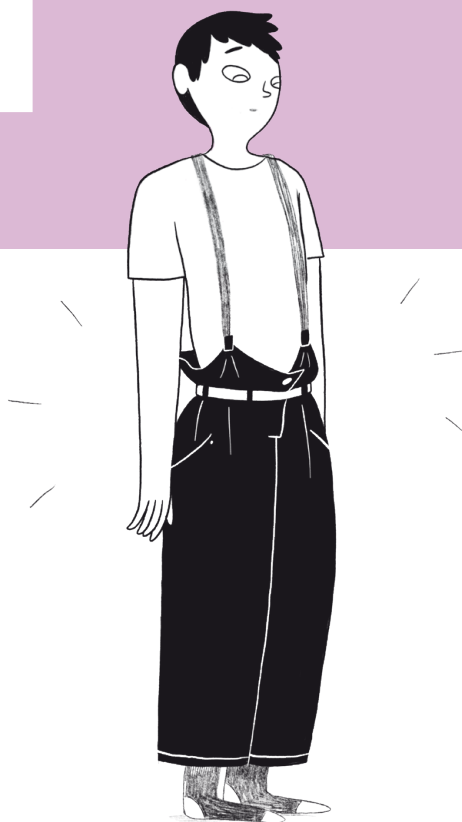
De plus, pour les personnes qui ont des difficultés avec la station debout ou avec la marche, on peut solliciter auprès de la MDPH une Carte Mobilité Inclusion qui comprend une carte de priorité ou d'invalidité (en fonction du taux accordé). Elle donne un accès prioritaire aux places assises dans les transports en commun ou dans les files d'attente. Elle comporte aussi une carte de stationnement (avec mention accompagnant si le patient ne conduit plus lui-même) qui permet de bénéficier des places de parking réservées.

Pour les déplacements liés à une activité professionnelle, la MDPH peut accorder une prise en charge des trajets domicile-travail dans le cadre d'une RQTH.

Le dossier MDPH est constitué d'un certificat médical et d'une partie administrative que la personne concernée ou un proche doit remplir (avec l'aide d'une assistante sociale si besoin).



4



Prendre soin de soi

L'apathie (le manque de motivation), le « *À quoi bon ?* », la dépression ou encore l'anxiété peuvent conduire à renoncer à faire attention à soi. On est tellement concentré sur ses propres pensées que l'on s'oublie parfois.

Faire face à quelque chose qui nous dépasse ou nous angoisse nous fait oublier que l'on existe au présent et que l'on doit prendre soin de soi. Il arrive que l'on ait une vision sombre de l'avenir, peur de ne plus ressembler à soi-même ou de vieillir en se délabrant (ce qui n'est jamais certain, surtout si l'on ne le souhaite pas). Du coup, on oublie peu à peu de faire attention à soi au présent. Parfois la maladie ralentit nos mouvements et notre pensée. Il faut alors plus de temps pour réaliser des tâches simples. Or, on n'en a pas toujours quand on doit aller travailler, faire les courses, s'occuper des enfants ou encore aller chez le kiné.

Il est donc important de prévoir du temps pour soi et s'occuper de son bien-être corporel. Les mouvements et le manque d'équilibre peuvent bien entendu compliquer les choses, notamment pour utiliser un rasoir avec une lame ou mettre des boutons de manchettes. Pourquoi alors ne pas adapter le quotidien en passant au rasoir électrique ou en demandant de l'aide pour les boutons de manchettes ou encore préférer des chemises élégantes avec de simples boutons ?

Au début, on prend soin de soi par discipline, puis cela devient vite un plaisir.

Savoir-être et bien-être

Pourquoi en parler ?

Que l'on soit porteur du gène soi-même ou proche d'une personne malade, Huntington est une invitation insistante pour trouver peu à peu des manières constructives d'accueillir certaines transformations.

Bien sûr, c'est le cas pour la vie sans la maladie. Mais Huntington contraint à le faire peut-être plus consciemment ou de manière plus volontaire. Objectif : faire face avec le plus de souplesse possible à ce qui se passe et en être un véritable acteur, compte tenu des paramètres physiques mais aussi psychiques qui sont en jeu. Bien se connaître soi-même, ses forces, ses limites, ses désirs, et s'aménager en conscience un mode de vie qui nous convient peut tout changer dans la manière dont on va vivre cette histoire.

Dans ce sens, on pourrait presque affirmer que l'une des vertus de la maladie de Huntington, c'est qu'elle contraint à plus de vigilance – et de souplesse - vis-à-vis de ce que nous considérons chacun comme essentiel dans nos vies. Elle nous invite à nous intéresser à nous-même avec bienveillance (ce qui, paradoxalement, n'est pas notre préoccupation première lorsque l'on est bien portant.)

Il est donc important de prévoir du temps pour soi et s'occuper de son bien-être corporel.

Les Huntingtoniens ne vivent-ils pas à contre-courant de l'exigence d'efficacité et de réussite posée de façon de plus en plus marquée par la société actuelle ? En ce sens, la maladie invite à utiliser d'autres critères pour appréhender sa vie. On se retrouve à chercher un savoir-être, loin du prêt-à-penser, plus créatif et à l'écoute de ses transformations.

Notre culture est malhabile pour nous aider à comprendre notre propre corps et à en prendre soin. Or pour bien vivre sa maladie, il est nécessaire de savoir écouter et comprendre son corps, voire même d'envisager par le corps des difficultés de l'esprit. Cela ne va pas de soi. Cela s'apprend peu à peu. Plus on s'y met tôt, plus cela devient un réflexe. Et c'est tout sauf ingrat car très vite, ces activités corporelles ont des effets non seulement sur le corps, mais aussi sur bien d'autres aspects : le sommeil, le stress, l'angoisse, les idées grises et noires, les obsessions, les ruminations. Maintenir son poids fait aussi partie de ces mesures (traité dans la partie *À table !*).

Il ne s'agit pas de devenir des sages orientaux, mais juste de cultiver nos forces vives, comme on le fait avec un jardin.

Être accompagné psychologiquement est tout sauf un luxe, à tout moment de la maladie et de son évolution. Il est si difficile, tout seul, d'y voir clair dans ce qui nous freine et nous empêche à nous adapter aux turbulences. Comprendre comment on fonctionne permet de dégager de la liberté de manœuvre. Avoir un allié - psychothérapeute, psychologue ou psychiatre - dans sa boîte à outils existentielle est une aide précieuse.

Notre culture est malhabile pour nous aider à comprendre notre propre corps et à en prendre soin.

Témoignage

Réapprendre à faire des câlins

« Réapprendre à faire des câlins, ça se cultive. Je l'ai constaté avec ma mère après avoir observé une psychomotricienne faire dans le couloir avec une autre malade... Elle lui massait la tête, les mains, d'une manière très "contenante"... J'ai copié ce qu'elle faisait avec ma mère et ça a marché ! »

Anne-Marie, 45 ans, fille d'une Huntingtonienne qui a maintenant plus de 70 ans, elle-même malade.

Cultiver son confort (et se faire du bien)

Les massages - des pieds, des mollets (contre les crampes), des mains et des épaules – et les soins des mains et des ongles sont peut-être considérés comme un luxe par certains, mais quels bienfaits ils font au corps et à l'âme... S'occuper de soi n'est jamais inutile, bien au contraire.

Quand se couper les ongles devient difficile, les soins de pédicure peuvent être prescrits par le médecin. Avoir les ongles courts permet d'éviter de se faire mal ou de griffer les autres sans le faire exprès. Le recours à une esthéticienne est aussi l'occasion de prendre soin de soi.

Tant qu'on le peut, mieux vaut développer des trésors de séduction intellectuelle, parfumée, vestimentaires qui permettent de se libérer du poids de la maladie. Personne n'apprécie d'avoir des relations intimes ou de dormir avec quelqu'un de sale à ses côtés. Pour continuer à plaire ou à séduire, il faut s'en donner les moyens. La propreté en fait partie...

Un tuyau : essayez de vous dire que la séduction existe y compris lorsque l'on est porteur d'une maladie et que le soin de vous est comme un cadeau que vous vous faites et que vous faites aux autres. De plus, c'est d'abord une source de bien-être et surtout pas une obligation.

Témoignages

Je n'ai pas envie de me battre contre moi-même

« Ma maladie ne me met pas face à un ennemi que je dois combattre, mais bien face à moi-même. Et comme je n'ai pas envie de me battre contre moi-même, j'ai choisi de mettre toutes les ressources de mon côté pour vivre de la façon la plus chouette possible, donc de développer un savoir-être, en écoutant beaucoup les autres notamment. »

Anne, quarante-sept ans, porteuse diagnostiquée à trente ans.

Méditation et relaxation pour se détendre

Pour apprendre à dompter ses angoisses quotidiennes, Cassandre a mis en place la méditation chaque matin. Elle y gagne énormément d'apaisement et de détachement vis-à-vis de certaines pensées parasites tenaces.

Piano fait de la relaxation chaque jour, juste après un peu de gymnastique.

Rien de très compliqué ni de très long. C'est comme un rituel, qu'il a appris par des lectures ou en regardant des vidéos sur Internet, et qu'il s'est approprié, pour se détendre le moral et le corps.

Se sentir bien, sentir bon et s'habiller

Pourquoi en parler ?

L'hygiène peut être un problème majeur dans la maladie de Huntington du fait de plusieurs facteurs : la méconnaissance ou le désintérêt du regard ou de l'odorat des autres, un rejet des conventions et un mode d'opposition face à la dépendance. À cela peut s'ajouter un inconfort (avec la peur de tomber dans la douche ou la baignoire) et une incapacité à réaliser certains gestes. De plus, la maladie attaque le corps de plusieurs manières.

Les dents sont, par exemple, fragilisées par plusieurs facteurs : le manque d'hygiène, la présence de huntingtine mutée dans les dents qui multiplie les risques de caries, la consommation augmentée d'aliments sucrés ou le bruxisme (le grincement de dents, nocturne le plus souvent, mais qui peut aussi survenir tout au long de la journée).

La maladie peut également provoquer des sueurs ou le sentiment d'avoir chaud, en permanence. Une fois écartées les causes classiques de sensation de chaleur (hyperthyroïdie, chauffage trop élevé, fièvre ou tenue vestimentaire inadaptée), il faut bien accepter l'idée que ces sensations sont des symptômes de la maladie. Leur traitement passera par un environnement adapté ; le rafraîchissement par des douches et des changes fréquents.

Cultiver son confort (son estime de soi et son élégance)

Rester soi-même, c'est commencer simplement par maintenir une apparence qui nous plaise en dépit des mouvements ou du vieillissement. Bien sûr, il est tentant pour certains de protester contre la vie et de refuser de se laver et de s'habiller correctement ou encore de renoncer à leur apparence parce qu'elle n'a plus d'intérêt au regard de leurs sombres pensées. On peut au contraire essayer de sourire à

soi-même et se faire plaisir ainsi qu'à son entourage en sentant bon et en restant aussi coquet qu'on le peut, en adaptant ses vêtements et ses techniques de toilette aux difficultés, sans les méconnaître.

Renoncer à être propre est une manière de se nuire, et de se punir sans raison en dégradant l'image que l'on a de soi-même. Cela contribue aussi à mettre les autres à distance. Qui n'a pas connu le ravissement d'une bonne douche ou d'un bon bain après une journée de sueur ? Se rappeler de cette sensation agréable peut aider à retrouver la fraîcheur qui est en chacun d'entre nous, malade ou pas.

Inconfort et incapacité à réaliser certains gestes semblent être les difficultés les plus faciles à gérer. Parfois en aménageant sa douche (à l'italienne avec un sol antidérapant, un fauteuil, de douche - si nécessaire - et des barres d'appui latérales), on peut considérablement réduire le risque de chute et l'anxiété qui l'accompagne.

Si l'on multiplie les chutes, l'utilisation de la baignoire peut être problématique. Dans un premier temps, on peut poursuivre seul avec un sol antidérapant, des barres d'appui, un siège adapté et éventuellement une alarme. Mais ensuite, mieux vaut se faire accompagner par un proche, une aide de vie ou une infirmière. Le bain est un moment de détente qui ne saurait tourner à la noyade ni à l'exercice de survie.

Voici quelques autres petits conseils :

- Avoir des dents en bon état contribue au bien-être et permet de manger correctement. Alors autant bien s'en occuper. Se les laver peut être compliqué car tenir une brosse à dents, bien l'orienter et réussir à ne pas se mordre en dépit d'une chorée ne sont pas si simples.

La brosse à dents électrique est utile quand on devient moins habile pour les gestes mécaniques. Toutefois, elle demeure parfois difficile à utiliser car il faut ouvrir la bouche en même temps et donc se concentrer sur deux choses à la fois, ce qui n'est souvent pas très facile. On peut déjà s'asseoir pour se laver les dents afin de ne pas avoir à gérer son équilibre

Renoncer à être propre [...] cela contribue aussi à mettre les autres à distance.

en même temps ou solliciter une aide externe si cela devient trop compliqué.

Dans tous les cas, il n'est pas du tout recommandé d'attendre que les dents soient gâtées pour en prendre soin. Un détartrage plusieurs fois par an est utile tant qu'il est réalisable.

Néanmoins, nombre de dentistes sont dépassés par une pathologie aussi compliquée. Donc gardez bien à l'esprit que l'arrachage n'est pas le seul traitement et que l'on peut pratiquer des soins sous sédation légère en odontologie hospitalière ou en clinique. Certains praticiens le font dans leur cabinet mais ils sont rares. Il faut essayer de trouver le bon. N'oubliez pas de demander autour de vous. Bon à savoir : les dentistes du réseau Handident sont formés à la prise en soins des personnes souffrant d'un handicap.

- Le rasage peut être aussi une source de difficulté. Inutile de préciser que le redoutable coupe-chou doit rapidement être abandonné au profit d'un rasoir électrique. Les difficultés peuvent être les mêmes que pour la brosse à dents électrique : une aide peut être bienvenue.
- Garder une barbe de trois jours est très tendance, mais attention au-delà de ce délai : une barbe mal entretenue ou sale peut provoquer l'apparition d'infections ou de furoncles à la base des poils. Donc pourquoi pas une barbe pour ceux qui aiment ? À condition de la choisir vraiment et de ne pas la laisser pousser juste « *parce que c'est plus simple* ».
- Prendre l'habitude d'aller régulièrement chez le coiffeur (ou chez l'esthéticienne pour les épilations), c'est se ménager un moment privilégié pour décompresser et aussi conserver un regard positif sur soi-même. Quand on est tenté d'y renoncer, n'est-il pas intéressant de se poser lucidement quelques questions : Est-ce par manque de motivation ou s'agit-il d'un renoncement à soi ? Est-ce par flemme ? Parce que je considère cela inutile ? Parce que je me sens découragé ? Ou parce que c'est trop compliqué d'y aller ? Ou est-ce que je me sens désespéré ? La réponse appartient à chacun, mais doit être approfondie pour trouver la bonne stratégie au quotidien.

Ce n'est pas parce que l'on a des difficultés que l'on ne doit plus s'habiller avec soin : la tenue portée doit juste être confortable et pratique.

Quelques tuyaux pour s'habiller confortablement :

- Pour des vêtements classiques et élégants, on peut prévoir une

Prendre soin de soi

ceinture ou des bretelles élastiques. Les boutons-pressions sont préférables pour les hauts si l'on a tendance à « boutonner le samedi avec le dimanche ». De même, on préférera les pantalons à fermeture aux modèles à boutons. Pour les femmes, les robes amples, avec ou sans manches, que l'on enfle comme des T-shirts sont bien pratiques.

- On trouve également de nombreux pantalons de différentes couleurs, avec une taille élastique. Et, messieurs, avec le retour des beaux jours, pourquoi ne pas opter pour un short et un bermuda en toile avec une taille élastique sans aucun bouton ?
- Pour l'hiver, ou si l'on est frileux, les pantalons molletonnés sont très pratiques (type pantalon de sport élastiqué à la taille. Évitez ceux qui ont un élastique au bas des jambes car ils sont plus difficiles à enfiler). Quand vous sortez en hiver, les moufles sont plus pratiques à enfiler que les gants et une bonne chapka vous protège mieux du froid qu'un bonnet.
- Petite astuce pour les chaussettes de sport : séchées au sèche-linge (donc assouplies et douces), elles sont plus faciles à enfiler.
- Au rayon chaussures, vous trouvez, en magasin spécialisé, des modèles avec une fermeture Velcro et une grande ouverture.
- Les vêtements peuvent certes offrir un amortissement confortable en cas de chute. Mais on peut aussi les choisir amples, légers et confortables. Et pourquoi pas élégants ?
- Si vous êtes un habitué des chutes, il est possible de rembourrer les zones sensibles (genoux, coudes, fesses) avec de la ouate ou acheter des tenues de football américain. Elles sont plus agréables à porter que les protections de rollers. Et en plus, elles évitent d'avoir l'air harnaché.
- Le vêtement peut être une source de confort. Profitez donc des techniques développées pour le sport pour vous faciliter la vie : tissus absorbant la transpiration, scratches de fermeture et d'ouverture facile...

Aider

Contrairement à ce que l'on peut penser, les Huntingtoniens acceptent plus facilement l'idée de prendre une douche chaque jour plutôt que chaque semaine car elles s'inscrivent

dans le rituel de la journée. Reste à choisir le moment qui convient (sans que cela devienne une source de stress). Il ne faut pas hésiter si nécessaire à toujours transporter sur soi un change complet. La plupart du temps, il ne servira à rien, mais le jour où il sera utile, on sera bien content de l'avoir.

Il n'est pas inutile de rappeler à la personne que vous accompagnez qu'il faut laver ou faire laver ses vêtements car on perd tout bénéfice à remettre des vêtements sales alors que l'on est propre et détendu. Au rayon chiffons, avoir une garde-robe confortable, équipée de tailles élastiques, permet d'éviter de concentrer son attention et sa préférence sur la même tenue (ce qui peut indiquer que les autres sont inconfortables...).

Les Huntingtoniens tendent à peu se plaindre de douleurs physiques. Quand la situation ne leur convient pas, ils ont souvent tendance à s'opposer – ou grommeler - sans que l'on arrive à déterminer pourquoi. L'inconfort peut en être la cause et on n'y pense pas toujours.

La meilleure stratégie pour convaincre la personne que vous accompagnez de faire attention à elle n'est certainement pas de l'agresser avec des propos désobligeants mais bien au contraire d'insister sur le plaisir que vous avez de la voir bien tenue et élégante. Vous pouvez donc l'aider soit en participant activement à la toilette, soit en demandant une aide à domicile auprès du médecin afin de ne pas vous trouver dans une situation où votre relation d'aidant va déborder sur votre lien affectif.

La relation de dépendance se discute et se réfléchit à plusieurs avec les proches et, si besoin, avec l'aide d'un médecin ou d'un psychologue. Essayez de voir avec la personne que vous accompagnez ce qu'elle peut/veut encore faire toute seule et proposez-lui de l'aide le cas échéant, pour la brosse à dent électrique ou le rasoir. Pourquoi ne pas aborder aussi avec elle les questions d'aménagement de la salle de bains.

En consultation

Le maintien de l'hygiène et de l'élégance sont parfois difficiles. Ce point peut être abordé en consultation afin de proposer des astuces utiles mais aussi de prescrire un aménagement de la maison via la MDPH pour simplifier le quotidien ou des aides à domicile pour la toilette. Quand une opposition apparaît, la consultation permet aussi de tenter de convaincre en recherchant la cause du refus. Maladresse,

peur de tomber, sentiment d'être infantilisé, ras le bol... sont autant de causes potentielles qu'il faut distinguer afin de proposer à chacun les mesures ou les orientations qui lui conviennent.

Par exemple, certains Huntingtoniens obsessionnels mettent jusqu'à 4 heures pour se laver le matin avant de partir travailler. Ce symptôme, très invalidant, impose une prise en charge psychiatrique précoce en thérapie comportementale et, éventuellement, un traitement antidépresseur et anxiolytique qui agira sur les obsessions.

Lorsque l'aide est urgente, le médecin peut prescrire l'intervention d'une infirmière pour la toilette en attendant la mise en place des aides.

En pratique

La MDPH peut aider à financer l'aménagement d'une salle de bains (douche à l'italienne), l'installation de rampes en présence de marches, de barres d'appui, de siège de toilette... Il faut, dans ce cas, solliciter une PCH pour l'aménagement du logement (à condition d'avoir ouvert son dossier avant l'âge de 60 ans).

Pour une aide à la toilette allant de la simple stimulation, la surveillance, l'organisation, l'aide minime (essuyage, lavage des cheveux), jusqu'à l'aide totale : il faut solliciter auprès de la MPDH une PCH aide humaine.

Il est toujours plus facile d'accepter une aide extérieure quand elle commence en douceur par une intervention minime. Elle est ainsi moins vécue comme une intrusion dans l'intimité.

Pour les personnes de plus de 60 ans, la même démarche se fait avec un dossier APA auprès du CCAS de la mairie.

Une fois par an, la CPAM et la mutuelle peuvent prendre en charge certains vêtements (chaussures notamment) s'ils sont prescrits par un neurologue.

« Mauvaises » habitudes et addictions

Pourquoi en parler ?

Les addictions sont fréquentes dans la population française et la maladie de Huntington augmente encore ce risque. Selon certaines études, 15 à 30 % des personnes atteintes de la maladie seraient « accros » à quelque chose. Les addictions sont donc un vrai sujet. Addiction, oui, mais à quoi ?

En consultation, avec le Huntingtonien et ses proches, le sujet des consommations excessives est abordé pour essayer de dépister les addictions. Il est très rare de pouvoir supprimer une addiction. Par contre, on peut essayer de réduire les plus dangereuses et d'en substituer une à une autre. Certains Huntingtoniens développent une addiction au chocolat ou une addiction à une pratique sportive (course à pied) ou artistique. Bien évidemment, il convient pour l'entourage d'encourager celles-ci (qui ne peuvent qu'être bénéfiques, dans la mesure du raisonnable). On peut donc remplacer par exemple l'alcool par du thé ou du chocolat noir ou les deux. Le chocolat contient des endorphines, des vitamines et du potassium à haute dose. Il a même des effets antidépresseurs. Il peut induire une addiction au même titre que le cannabis (donc ne vous en privez pas...).

La course à pied, pour peu que l'on coure longtemps, provoque aussi la sécrétion d'endorphines créant ainsi une addiction. Par contre, pour courir, il faut avoir de l'équilibre, de la motivation et des muscles... On peut se contenter du thé en faisant une pause en milieu d'après-midi si l'on veut avoir une petite chance de dormir et passer au chocolat noir après...

Le café peut être intéressant mais, consommé à hautes doses, il augmente potentiellement les mouvements. Donc boire un peu de café est OK, mais, au-delà, mieux vaut passer au décaféiné sous peine d'être un peu énervé.

La sous-occupation et la solitude sont souvent à l'origine de l'addiction au jeu vidéo, aux jeux sur smartphone, ou à la TV. Quand on n'y prête pas attention, on a l'impression que ce n'est pas un problème. Or, jeux et télévision ne laissent de place pour rien d'autre, pas même pour voir les gens que l'on aime et échanger avec eux.

Le mieux est encore de ne pas tomber dedans mais une fois que c'est fait, le seul moyen est de trouver d'autres activités (en extérieur de préférence) qui permettent de ne pas y penser. Si cela devient trop compliqué de les « gérer » tout seul ou de s'en passer, autant en parler à son médecin qui peut aider à trouver des idées.

L'alcool

Comme il est rappelé et expliqué au chapitre *À table!*, boire un verre d'alcool ne pose aucun problème. Par contre, l'addiction à l'alcool est à proscrire totalement car elle peut entraîner des comportements dangereux (augmenter l'impulsivité, l'irritabilité, l'agressivité et les chutes), sans oublier (mais tout le monde le sait, n'est-ce pas ?) que la prise de certains médicaments et la consommation d'alcool ne font pas du tout bon ménage...

Si l'on a un souci de ce côté-là, la question à se poser est « *Où est la frontière entre le plaisir et l'addiction ?* ». Pour y répondre, on peut bien entendu participer à un atelier sur le goût mais honnêtement, un whisky n'a-t-il pas le même goût que dix whiskies ?

On peut se souvenir que la bière peut être remplacée par de la bière sans alcool. Il en existe une grande variété désormais. Tout comme les « cocktails » sans alcool proposés dans les bars et en supermarchés.

L'alcoolisme est une maladie, qui se soigne en tant que telle. Il ne faut pas hésiter à avoir recours à un addictologue, si ces quelques conseils partagés ne suffisent pas à réduire une consommation excessive préjudiciable à l'évolution de la maladie et qui risque d'aggraver les troubles psychiques et comportementaux.

Le tabac

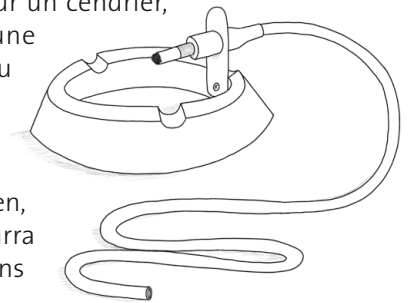
La tabagie chez un Huntingtonien est souvent d'ordre obsessionnel. Cela peut par exemple se traduire par le fait de fumer cinq cigarettes en une minute... Pour certains, cela a

valeur d'acte de résistance du type « *Je fais ce que je veux* ». Toutefois, dans de nombreux cas, il s'agit d'une vraie addiction à la cigarette.

Quand fumer représente encore un plaisir, pourquoi s'en passer ? Cependant, à un certain stade de la maladie, il faut être conscient que fumer peut se révéler dangereux pour le Huntingtonien comme pour son environnement (difficulté à tenir la cigarette, brûlure, risque d'incendie...). Le passage à la cigarette électronique le plus tôt possible est alors fortement recommandé en privilégiant un format de cigarette électronique simple d'utilisation (sans bouton-poussoir).

Sinon, il peut être astucieux d'aménager un fumoir, c'est-à-dire un espace réservé à la cigarette avec un fauteuil et un environnement adapté (sans matière inflammable, ni coussins).

On peut aussi fabriquer un équivalent de narguilé en utilisant des fume-cigarette que l'on fixe sur un cendrier, lui-même fixé à un support très lourd (une table vissée au sol par exemple). L'embout du fume-cigarette est relié à une tubulure (petite sonde par laquelle passera la fumée) assez longue. Le fume-cigarette ainsi fixé va tenir la cigarette incandescente loin du Huntingtonien, tandis qu'à l'autre bout de la tubulure, il pourra aspirer la fumée grâce à un embout glissé dans sa bouche.



Quand fumer représente encore un plaisir, pourquoi s'en passer ?

Aider

Par rapport à l'alcool, il convient d'être extrêmement vigilant. Si la personne que vous accompagnez a un problème de cet ordre-là, il est conseillé d'en supprimer toute trace au domicile afin de déjouer les ruses éventuelles auxquelles elle peut recourir. Mais attention, d'autres ruses risquent aussi d'être à l'œuvre pour boire à l'extérieur, notamment dans les bars.

En parler avec un médecin ou à un psychologue est indispensable afin de ne pas cristalliser sur l'alcool des difficultés relationnelles.

Concernant le tabac, même si ce n'est pas toujours facile, tentez d'avoir une attitude conciliante avec la personne que vous accompagnez si elle fume. Essayez notamment de faire la part des choses

entre lui laisser le plaisir de fumer et la protéger contre le fait qu'elle peut se mettre (ou vous mettre) en danger. Lorsque la personne a besoin d'aide pour fumer, que ce soit à la maison ou en institution, une astuce efficace consiste à négocier et à planifier avec elle des heures ou des moments fixes où elle pourra fumer et à s'y tenir.

En consultation

Établir des « contrats » face aux addictions est parfois moins difficile à gérer par un tiers que par un proche.

Le sevrage le plus compliqué - et le plus indispensable - à réaliser est celui de l'alcool. Induisant une dépendance psychique et physique, la consommation régulière de grandes quantités d'alcool ne peut être interrompue brutalement. Les bonnes paroles ne suffisent pas pour traiter cette addiction. Il convient donc de prescrire des traitements pharmacologiques. De plus l'alcool induit des carences en vitamines qu'il faut dépister précocement et traiter.

Le tabac pose d'autant plus de problèmes si le Huntingtonien a le souffle court, qu'il est asthmatique ou encore qu'il a des antécédents cardiovasculaires. Le risque de brûlures ou d'incendie peut lui être expliqué. On peut aussi l'inciter à passer au vapotage ou aux patches de nicotine. Ces propositions sont souvent mal accueillies, d'où les suggestions en consultation d'aménager des zones fumeurs ou de créer un « narguilé ».

Les addictions aux jeux vidéo et à la TV sont mal connues. Le seul remède certain est de les remplacer par d'autres activités plus intéressantes. Détecter et traiter une dépression qui entraîne un repli sur soi peut constituer un traitement indirect à ce type d'addictions.

Témoignage

Fumée et maladresse : combinaison funeste

Claudine 38 ans, Huntingtonnienne, pensait tout pouvoir contrôler. Elle aimait fumer. Personne n'y voyait rien à redire. Pourtant, sachant qu'elle utilisait le gaz de son fourneau pour allumer ses cigarettes, son médecin lui avait vivement conseillé d'utiliser un briquet comme tout le monde. Elle ne l'a pas pris au sérieux. Étant devenue maladroite, un jour, alors qu'elle allumait le gaz pour allumer sa cigarette, comme elle avait conservé l'habitude de le faire, ses cheveux, puis ses vêtements (en polyester) ont pris feu. Cela lui a valu de rester six mois en réanimation chez les grands brûlés.



5

CHÉRIE,
TU SAIS OÙ SONT
LES CLÉS DE
LA VOITURE?



Gérer le quotidien

La gestion du quotidien est un art que chacun d'entre nous maîtrise plus ou moins bien. Certains n'ont jamais cuisiné, jamais fait leurs comptes ni touché à un balai; d'autres sont des maniaques de la chasse à la poussière ou de la comptabilité...

La maladie de Huntington ne va pas aider quiconque à être mieux organisé et à mieux tenir son intérieur, mais il n'est pas exclu, en ayant plus de temps, que l'on s'intéresse un peu plus à la gestion de son quotidien. Huntington s'infiltré dans la vie par l'apathie (ou le manque de motivation au quotidien). On est soudain moins motivé pour faire les choses alors que l'on est tout à fait capable de les faire. S'occuper et donc s'occuper des tâches quotidiennes devient le cadet des soucis du Huntingtonien. Il tend à se laisser aller comme le dit si bien cette expression. Il a des difficultés à gérer tellement plus importantes que des problèmes d'éponge ou de vaisselle que le quotidien passe souvent au second plan.

De plus, certaines de ses capacités déclinent avec la maladie, comme les fonctions exécutives, qui lui permettent de gérer les tâches complexes au quotidien, comme, par exemple, cuisiner un plat de pâtes (consulter le *Glossaire*).

Comme de nombreuses fonctions peuvent être potentiellement impactées par la maladie, ou par le vieillissement ou encore - à un moindre degré - lorsque l'on a mal dormi, il est clair que la gestion du quotidien devient un casse-tête. Si l'on ajoute à cela les mouvements incontrôlés et la dépression, on comprend qu'un petit coup de pouce peut être non seulement utile, voire indispensable, lorsque la maladie évolue.

Y réfléchir en comprenant bien l'impact potentiel de chaque difficulté peut apporter des solutions à chaque étape. S'adapter avant que les problèmes apparaissent et prendre l'habitude de faire les choses sans attendre que les ennuis arrivent est un bon remède. Plus on a d'activités, plus on se sent bien dans son quotidien, moins la maladie a de prise.

S'occuper de sa maison est une manière de s'occuper de soi. Traîner dans une maison sale ne fait rêver personne. En revanche, mettre des vêtements propres et qui sentent bon et aérer sa maison met autour de soi une coquille de bien-être dont on a bien besoin.

On ne peut vivre bien dans l'insalubrité. Pourtant, elle s'impose quand on n'y arrive plus tout seul et que l'on refuse de demander de l'aide. On peut manquer de temps, se sentir plus lent, fatigué ou être gêné par des difficultés techniques. Il faut donc soit admettre que l'on n'y arrive pas et se faire aider, soit y arriver.

Certaines astuces peuvent aider. La première - et la principale - est d'accepter de ne faire qu'une seule tâche à la fois... En effet, l'une des premières difficultés de la maladie de Huntington est ce que l'on appelle un trouble de l'attention divisée : on est capable de mener une tâche parfaitement à bien, mais on ne supporte plus ni d'être interrompu ni d'avoir à gérer plusieurs choses en même temps. L'attention ne se

**Plus on a d'activités,
plus on se sent bien
dans son quotidien,
moins la maladie
a de prise.**

concentre plus sur deux sujets à la fois, et si elle le fait, il y a un gros risque d'erreur, de vaisselle cassée ou de fausse route.

Il faut donc admettre que seule la concentration bien dirigée permet d'arriver à ses fins et renoncer à téléphoner en mangeant, en regardant son ordinateur ou en rangeant son linge.

La « pleine conscience » est une technique très utile à acquérir pour les Huntingtoniens parce qu'elle permet d'apprendre à... ne faire qu'une chose à la fois. C'est une technique de relaxation fort prisée par tout un chacun, malade ou pas.

Prendre soin de son intérieur

Pourquoi en parler ?

Participer aux tâches ménagères peut souvent apparaître tellement rébarbatif qu'il peut être tentant de renoncer à y participer. Pourtant, le faire contribue à conserver une part d'indépendance ou de liberté qu'il faut préserver au maximum. Lorsque l'on vit en famille, cela permet de continuer à y tenir une véritable fonction. Cela évite aussi quand on a un conjoint qui rentre du travail de se faire reprocher tout ce que l'on n'a pas fait et qu'il doit faire alors qu'il « *rentre épuisé du boulot* ».

Se faire traiter de fainéant est insupportable. Sans se lancer dans des explications complexes sur la maladie, on peut envisager le point de vue du conjoint qui a juste envie de se reposer lorsqu'il rentre. Il ne s'agit certainement pas de faire le ménage par culpabilité ou par peur des représailles mais de participer à la vie collective.

On peut espérer qu'après la lecture de ce livre, le mot *fainéant* disparaisse du vocabulaire des familles Huntington, même si l'on a tous le droit de rêver secrètement pouvoir l'être de temps en temps.

Cultiver son confort (et conserver une fonction à la maison)

Certaines tâches sont complexes. À chacun de trouver celles qui sont réalisables et satisfaisantes, voire valorisantes, pour soi. D'où l'intérêt de les classer (celles que l'on peut faire et celles qui sont difficiles ou impossibles à mener). Par exemple, mettre en route un nouveau programme de machine à laver peut être source d'anxiété, alors que

l'on n'appréhende pas d'étendre le linge. Préparer tout un repas peut s'avérer un casse-tête, inventer un dessert peut être plus simple (voir le chapitre *Se distraire, Rencontrer les autres*). Si mettre la table, laver la vaisselle ou vider le lave-vaisselle sont trop souvent des moments de casse... on peut passer aux ustensiles en plastique pour tout le monde et éviter l'irritation ou la frustration des uns et des autres. Au jardin, lorsque l'on plante des légumes ou des fleurs, si creuser des trous est difficile, semer et ratisser le sont moins...

L'idéal est de se répartir les tâches à plusieurs à la maison (non pas de manière figée mais au jour le jour, chacun en fonction de ses préférences). À chacun de savoir ce qu'il peut faire ou ce qu'il veut faire. Adapter à chaque personne le quotidien et les outils pour réaliser certaines tâches permet de créer une organisation collective dont nul n'est exclu et qui peut d'ailleurs s'appliquer à toute personne non isolée, malade ou pas.

Dans tous les cas, si l'on a des troubles de l'équilibre, éviter de monter sur un tabouret ou sur un escabeau est indispensable...

À chacun de savoir ce qu'il peut faire ou ce qu'il veut faire.

Gérer le quotidien

Faire la lessive

Pourquoi en parler ?

De nos jours, faire la lessive et entretenir son linge peuvent paraître aisés. Néanmoins pour certains, lire le mode d'emploi d'une machine à laver peut s'avérer complexe même en l'absence de toute maladie.

Cultiver son confort (et son intérieur)

Il est indispensable de ne renoncer ni à s'occuper de soi-même ni à gérer son linge car une fois que l'habitude est perdue, elle est difficile à reprendre. Mais si l'on n'y arrive plus ou si l'on ne l'a jamais fait, il faut savoir déléguer plutôt que de renoncer à avoir du linge propre.

Ne pas se tromper de programme pour la machine est le

principal souci avec la lessive. Donc si l'on commence à être tête en l'air, l'idéal est de disposer d'un mode d'emploi simplifié avec les deux ou trois cas de figure les plus fréquents et le coller sur la machine.

Après, il faut essayer de ne pas laisser pourrir le linge à l'intérieur et juste penser à l'étendre. À cette étape-là, il est conseillé de disposer d'un étendoir à la bonne hauteur pour éviter d'avoir à lever les bras et de risquer une chute en arrière. Éviter de laisser traîner des objets autour de l'étendoir est recommandé pour ne pas se prendre les pieds dedans (car on ne peut pas regarder en haut et en bas à la fois...). Bien entendu, si l'on a des troubles de l'équilibre, monter sur un tabouret est proscrit. Mieux vaut demander de l'aide. Un sèche-linge peut offrir une bonne solution.

Si l'on n'a pas de machine chez soi ou si étendre est un problème, il existe des laveries automatiques qui facilitent cette opération et sèchent le linge sur place. Lorsque l'on ne se déplace plus avec facilité à l'extérieur, il faut tenir compte de ce besoin en plus pour obtenir des heures d'aide supplémentaires afin de se faire accompagner à la laverie.

Faire la cuisine au quotidien

Pourquoi en parler ?

Si la cuisine étoilée est difficile à réaliser pour la plupart d'entre nous, il n'en reste pas moins que le repas est un moment de plaisir convivial et qu'en profiter pour faire des plats simples et faciles est à la portée de tous (voir le chapitre *Bricoler, Cuisiner, Jardiner*).

De plus, cuisiner à plusieurs est toujours l'occasion de partager des bons moments en famille ou entre amis. Plusieurs avantages : ils provoquent rires, joie et bien-être et ils laissent toujours de bons souvenirs.

Certains mets, comme le pain, les clafoutis, les salades, les pâtes, les flans ou encore les confitures, sont faciles à réaliser et permettent de (se) donner une image de soi positive et de partager avec les autres les produits de son inventivité.

Cultiver son confort (et ses talents culinaires)

En cas de maladresse, préférer les plaques électriques au gaz car elles évitent de se brûler.

Mettre une alarme (minuteur ou autre) pour ne rien oublier au four est toujours utile car on laisse facilement filer le temps. On le regrette ensuite quand il faut laver des plats brûlés, sans compter que l'on n'a plus le plaisir de manger ce que l'on a laissé trop longtemps au four.

L'utilisation de gants de cuisine pour sortir les plats du four n'est jamais assez recommandée.

Si l'on manque d'idées ou d'inspiration pour composer ses repas, on peut consulter les menus pour une semaine suggérés au chapitre *À table!*

Gérer ses affaires administratives et ses finances

Pourquoi en parler ?

L'adage est bien connu « *Mieux vaut être riche et en bonne santé que pauvre et malade* » Il laisse pourtant supposer qu'il y aurait une nette dissociation entre les finances et la santé. Or, ce n'est qu'en partie vrai, car la maladie de Huntington met une pression sur la gestion financière qu'il ne faut pas négliger et ne pas hésiter à aborder.

Tout indique à l'heure actuelle que l'on se dirige vers le déremboursement de certaines prestations. Toutefois, pour l'instant, il reste admis qu'être porteur du gène muté à l'origine d'une maladie ne doit pas être déclaré aux assurances ou aux banques. Ceci peut changer... Certaines questions posées à partir d'un certain âge lorsque l'on contracte une assurance ou un prêt, comme « *Avez-vous réalisé un prélèvement sanguin dans l'année?* », peuvent toutefois déjà vous mettre en difficulté.

La stratégie conseillée face aux inconnues politiques et

sociétales est d'essayer de choisir une bonne mutuelle, de contracter des prêts à un moment où l'on ne connaît pas son statut génétique et donc où l'on n'a aucune anxiété quand on doit remplir un questionnaire de santé. Ces considérations ne doivent pas empêcher de s'engager dans un test diagnostique mais il faut néanmoins le faire en toute connaissance de cause.

De plus, la maladie entraîne parfois une perte de revenus : elle peut être à l'origine d'une réduction de ses capacités et donc limiter l'accès à l'emploi. Certaines assurances couvrent cette perte de revenus ; d'autres pas. Il est indispensable de prendre le temps de lire les petites lignes dans les contrats d'assurance afin de ne pas avoir de mauvaises surprises, notamment dans la définition de l'Incapacité Partielle Permanente (IPP) qui ouvre droit à un dédommagement. Certaines clauses spécifient que ce dernier n'est obtenu qu'en cas de repos au lit. Évidemment cela n'arrive quasiment dans aucune maladie tant que l'on n'est pas un stade très avancé. Ce genre de mauvaises surprises peut s'éviter d'autant mieux que l'on établit ce contrat généralement lorsque l'on est jeune, porteur ou pas du gène.

Comme la compréhension des contrats est très compliquée, il ne faut pas hésiter à appeler le service Santé Info Droits pour se faire expliquer tel ou tel point (<https://www.france-assos-sante.org>).

La reconnaissance du statut de travailleur handicapé (RQTH) peut contribuer à vous aider à trouver ou retrouver un emploi. Vous n'êtes pas obligé d'en informer votre employeur, mais vous pouvez l'activer si cela favorise votre recrutement ou l'aménagement de votre poste de travail avec, par exemple, une réduction des trajets, un travail en bureau fermé plutôt qu'en espace paysager, des facilités pour faire la sieste... Autant de possibilités que de cas de figure à discuter avec votre médecin et une assistante sociale.

Cultiver son confort (matériel pour aujourd'hui et pour demain)

Connaître les mécanismes et les organismes d'aides ou les rouages de notre société n'est inutile pour personne. Cette connaissance peut être transmise par les associations de patients, les consultations médicales, les assistantes sociales et les MDPH. Il existe des aides, soumises à plafond de revenus ou la possibilité de déduire une demi-part d'impôt. Toutefois, sans se faire conseiller, il est parfois difficile de s'y retrouver. Il peut être ardu de comprendre l'ensemble des

démarches à faire pour soi-même ou pour la personne que l'on accompagne. Rencontrer une assistante sociale permet d'anticiper les difficultés à venir, de maintenir au mieux ses revenus ou de faire valoir la reconnaissance sociale et professionnelle du handicap si besoin (carte d'invalidité, reconnaissance de travailleur handicapé...) puis d'obtenir une PCH avant 60 ans ou l'Allocation Personnalisée d'Autonomie (APA), après 60 ans.

Se tromper dans ses comptes peut arriver à tout le monde par inattention ou omission. Cela ne porte pas réellement à conséquence. Sauf si l'on ne s'en rend pas compte, que cela arrive souvent ou que l'on n'a simplement pas envie de s'y intéresser car on estime que l'on a mieux à faire. Dans ce cas, raison de plus pour réfléchir et décider, quitte à changer de décision en vieillissant en fonction du contexte.

Une réflexion sur la confiance que l'on peut accorder aux autres en matière de gestion est essentielle. Elle peut être menée longtemps à l'avance (même si l'on ne possède pas le moindre bien) en réfléchissant à quelle aide on est prêt à accepter d'un proche ou d'un organisme, en cas de besoin. On peut déposer chez un notaire un mandat de protection future : on y décide ce que l'on souhaite comme mode de vie, qui va l'exécuter (sous réserve que cela soit faisable) et selon quelles modalités.

Bien préparé, l'avenir peut paraître plus accueillant (même si cela exige de se projeter dans une dépendance éventuelle alors que l'on est encore jeune et bien portant). Pourtant, cette réflexion est d'autant plus simple à mener quand on est jeune et bien portant et que justement, la question n'est pas encore d'actualité.

On peut aussi espérer qu'une bonne fée (vos proches par exemple ou votre conjoint) se penchera sur votre situation et réglera tout le jour venu. C'est possible mais cela exige un peu d'outillage (de la simple procuration, qui permet à d'autres de faire ce que vous n'avez pas ou plus envie de faire, aux mesures de protection juridique validées par un juge des tutelles).

Se tromper dans ses comptes peut arriver à tout le monde par inattention ou omission.

Gérer le quotidien

100

Ces dispositifs doivent être d'autant plus anticipés si l'on n'est pas marié, enfant unique et sans descendant. Il ne faut alors pas hésiter à s'appuyer sur des amis ou sur des professionnels du médico-social.

Aider

Nombreux sont les Huntingtoniens qui préfèrent faire tout autre chose que d'ouvrir leur courrier ou leurs factures. Les y encourager de façon ferme ne sert à rien. On peut les aider en triant leur courrier avec eux et en les accompagnant dans ces activités. Des organismes agréés peuvent aussi le faire ou parfois l'assistante sociale. Encore faut-il y être favorable et avoir confiance en eux (lire ci-dessus sur la confiance)

Tant que cela paraît possible, il est conseillé de laisser la personne que vous accompagnez participer à la gestion de ses finances, puis il est possible d'envisager sa mise sous tutelle ou curatelle (lire l'encadré *En pratique*)

Tant qu'elle y a accès, mieux vaut limiter le plafond de sa carte bleue tant au niveau des retraits que des paiements si des incohérences de gestion apparaissent. Pas question de limiter la liberté des Huntingtoniens en préventif sans argument valide pour le faire !

En pratique

Quels sont mes droits ? Par où commencer ? Comment m'y prendre ? Il est important d'être aidé ou accompagné dans ses démarches administratives mais aussi protégé. Parfois, des dispositions non juridiques permettent de faciliter les démarches tout en protégeant la personne, telle que la procuration accordée à un proche pour certains domaines (banques, votes, démarches administratives...). Il existe aussi d'autres mesures moins connues telles que le **contrat de vie future** ou la **désignation d'une personne de confiance**. Ce sont des dispositifs destinés à des personnes anticipant une altération de leurs facultés personnelles, principalement mentales (ou même l'éventualité d'un coma suite à une intervention ou à un accident de voiture). Elles sont choisies par la personne alors qu'elle dispose de ses facultés intellectuelles et qu'elle souhaite se décharger de ses angoisses d'avenir en les couchant sur le papier ou en les confiant à un tiers. Contrairement aux mesures citées ci-dessous, le **mandat de protection future** est une mesure d'anticipation. C'est la personne elle-même qui désigne à l'avance son représentant. Tout comme le mandat de protection future, tout majeur peut désigner une **personne de confiance** qui l'accompagnera dans ses démarches concernant sa santé ou témoigner de sa volonté auprès de l'équipe médicale. La personne de confiance peut être un parent, un proche ou le médecin traitant (lire aussi le chapitre *Anticiper : rédiger ses directives anticipées*).

101

En pratique (suite)

Il suffit de demander à son médecin en consultation ou à l'accueil du service ou de la consultation les documents correspondants, les remplir et les faire remplir par la personne de confiance choisie. Elle doit signifier qu'elle accepte d'endosser ce rôle. Le document sera ensuite associé à votre dossier. On peut changer d'avis dans le choix de la personne de confiance au cours de sa vie, de même que l'on peut changer son mandat de protection future dès lors qu'on le décide.

Ces décisions anticipatoires peuvent n'être jamais utilisées. C'est comme en matière d'assurance. Ce n'est pas parce que l'on a souscrit à une police qu'un incendie va se déclarer à la maison, mais par contre s'il se déclare et que l'on n'y a pas souscrit, on est un peu plus qu'embêté.

Parfois, il faut envisager une protection plus étendue afin de préserver les intérêts et la sécurité d'un Huntingtonien qui n'est plus en mesure de le faire lui-même et qui n'a pas forcément anticipé la situation. Pour cela, il existe plusieurs mesures de protection telles que la **sauvegarde de justice**, la **tutelle** et la **curatelle**.

Ce sont des dispositifs juridiques pour lesquels la décision revient au juge des tutelles. Tout commence par l'envoi d'une demande écrite (cerfa N°13592*02) au tribunal d'instance de son département de résidence, accompagnée d'un certificat médical circonstancié établi par un médecin agréé à la suite d'un entretien avec le Huntingtonien, si son état de santé le permet. Après l'examen du dossier, le juge des tutelles nomme soit un proche, soit un mandataire judiciaire à la protection des majeurs. Ces mesures ont pour seul objectif la protection de la personne. Il faut compter entre six mois et un an pour qu'elles soient effectives suivant les juridictions dont on dépend.

La tutelle permet à une personne dont les facultés mentales ou corporelles l'empêchent d'exprimer ses volontés, de protéger tout ou partie de son patrimoine (si elle n'est plus en état de pourvoir seule à ses intérêts et d'être représentée pour tous les actes de la vie civile).

La curatelle simple ou renforcée ou aménagée permet également à une personne majeure de protéger tout ou partie de son patrimoine grâce à la présence d'un curateur qui l'assiste et la contrôle dans ses actes de la vie civile.

Quelle différence y a-t-il entre curatelle simple, renforcée ou aménagée ?

- Simple : la personne gère seule les actes de la vie courante.
- Renforcée : le curateur perçoit les ressources du majeur protégé et règle ses dépenses.
- Aménagée : c'est le juge seul qui décide de ce que la personne peut accomplir comme tâche ou non.

La sauvegarde de justice est un dispositif qui permet d'intervenir de manière immédiate si l'on constate que le Huntingtonien risque de se faire escroquer ou de commettre des erreurs qui lui seront préjudiciables. Il n'est plus attaqué comme un simple quidam. En cas de conflit, son dossier est examiné au travers du filtre de la sauvegarde de justice.

Celle-ci prend effet dès sa signature par le médecin et sa réception par le juge des tutelles. Elle protège le Huntingtonien majeur qui conserve l'exercice de ses droits pour une courte durée. Elle ne peut dépasser un an, renouvelable une fois par le juge des tutelles. Il s'agit d'une solution de protection en attente de la mise en place d'une tutelle ou d'une curatelle.

Il existe deux types de sauvegarde de justice : médicale ou judiciaire.

La sauvegarde de justice médicale est réalisée par le médecin traitant de la personne ou le médecin de l'établissement de santé où elle se trouve.

La sauvegarde judiciaire ne peut être menée que par certaines personnes proches.

L'habilitation familiale permet à un proche (descendant, ascendant, frère ou sœur, époux ou épouse, concubin, partenaire de Pacs) de solliciter l'autorisation du juge pour représenter une personne qui ne peut pas manifester sa volonté car la désignation de la personne de confiance ou le mandat de protection future n'ont pas été réalisés à l'époque où le Huntingtonien pouvait exprimer ses choix et les faire valider juridiquement. Elle n'entre pas dans le cadre des mesures de protection judiciaire. Contrairement aux régimes de sauvegarde de justice, tutelle ou curatelle, une fois la personne désignée pour recevoir l'habilitation familiale, le juge n'intervient plus (cela signifie que la personne représentante ou habilitée n'a pas de comptes à rendre au juge).

Directement ou par le biais du procureur de la République, la personne demandant l'habilitation doit solliciter auprès du juge l'autorisation d'exercer celle-ci sur la personne qui n'est pas en mesure de protéger ses intérêts. Elle doit démontrer qu'elle accompagne le Huntingtonien depuis de nombreuses années et qu'elle protège ses intérêts et sa liberté dans un esprit de bienveillance.

La personne habilitée exerce sa mission à titre gratuit. Pour demander une habilitation familiale, il faut d'abord obtenir un certificat médical circonstancié auprès d'un médecin choisi sur une liste établie par le procureur de la République. Le juge auditionne la personne à protéger et examine la requête (sauf si, après avis du médecin, la personne est hors d'état de s'exprimer).

Puis le juge statue sur le choix de la ou des personne(s) habilitée(s) et l'étendue de l'habilitation en s'assurant que le dispositif projeté est conforme aux intérêts patrimoniaux et personnels de l'intéressé, après avoir vérifié qu'aucun proche ne s'y oppose.

Anticiper pour profiter du présent

Pourquoi en parler ?

Certains Huntingtoniens parviennent à s'approprier de façon vivante et efficace la réflexion sur le lieu de vie, sur le travail ou sur l'organisation du quotidien. Bref, sur les éléments de leur existence future. Mais chacun en fait peut décider pour lui-même sans attendre que l'on décide pour lui, comme on le fait au cours de sa vie en prenant la mesure de ses possibilités et de ses limites, présentes ou à venir.

Comme la maladie de Huntington tend à altérer les stratégies d'organisation, mieux vaut s'y prendre un peu plus tôt que si l'on n'était pas concerné par la maladie, puis passer le relais à quelqu'un qui va aider pour agir au plus près de ce que l'on aurait fait soi-même.

Chacun peut décider pour lui-même sans attendre que l'on décide pour lui.

Aider

Anticiper, pour l'aidant, est un mot-clé, en particulier pour tout ce qui concerne les démarches administratives (MDPH, aides sociales, aides à domicile...). Il faut savoir que le délai moyen pour qu'une demande aboutisse auprès de la MDPH est de quelques mois à une année en fonction des régions, et même parfois plus.

Si la personne que vous accompagnez se sent toujours très bien et ne sollicite aucune aide, c'est donc à vous de mettre en place une aide à domicile ou de régler les questions liées à la prise en charge (monter le fameux dossier MDPH). Il est donc indispensable d'anticiper et de regrouper les besoins en vue, par exemple, de faire une seule demande pour un séjour temporaire ou un séjour permanent et des travaux d'aménagement dans une salle de bains.

Anticiper signifie aussi notamment de mettre en place une aide à domicile en commençant par exemple par quelqu'un qui vient de temps en temps pour tenir compagnie à la personne

que vous accompagnez ou pour exercer certaines activités. Au fur et à mesure des besoins, une évolution progressive pourra se faire vers une aide à domicile.

Anticiper et s'adapter

Pourquoi en parler ?

Quel enfant n'a pas rêvé « *quand il sera grand* » de devenir maîtresse, infirmière, pompier ou policier ? N'est-ce pas là ce que l'on appelle un projet de vie ? Pourtant, de l'enfance à l'adolescence, ce projet évolue ; de jeune adulte à adulte, il continue à évoluer et à se construire différemment, souvent aussi en prenant en compte les proches qu'ils soient conjoints, enfants, petits-enfants... Le projet de vie de chacun n'est pas figé. On l'adapte sans cesse aux circonstances.

Cultiver son confort (et ses facultés s'adaptation)

La maladie peut bouleverser un équilibre et conduire à changer ses rêves. Il est nécessaire alors (même si ce n'est pas facile) de reconstruire un projet de vie, certes différent, mais tout aussi motivant.

Comme dans n'importe quel projet, il faut surmonter les embûches, parfois revenir en arrière pour mieux les contourner, s'adapter aux différentes contraintes pour y parvenir. C'est un peu comme lorsque l'on prévoit un itinéraire pour aller d'un point A à un point B et que l'on doit arriver à une certaine heure : il peut y avoir des travaux sur la route qui obligent à changer d'itinéraire, à revenir sur ses pas ou à adapter sa vitesse, parfois même à faire une pause lorsque le trajet dure trop longtemps et qu'il est nécessaire de souffler, de se reposer, pour mieux repartir. Dès lors que les éventuels obstacles ont été anticipés dans le temps de trajet, on peut arriver à l'heure au point B. Anticiper au sens de devancer prend alors tout son sens et permet au Huntingtonien d'être accompagné au mieux.

Anticiper, c'est aussi prévenir, au sens de prendre les mesures nécessaires. Dans le quotidien, il peut s'agir de choses simples comme d'équiper le Huntingtonien d'un téléphone portable de chantier - super robuste en cas de chute -,

Pour anticiper au mieux, il est nécessaire avant tout d'accepter de bouleverser un équilibre de vie et de l'adapter au fil du temps.

d'installer des veilleuses dans les prises pour ne pas qu'il se prenne les pieds dans le tapis lorsqu'il se lève la nuit, ou de veiller à ranger les petites voitures des enfants susceptibles de devenir des obstacles.

Mais, pour anticiper au mieux, il est nécessaire avant tout d'accepter de bouleverser un équilibre de vie et de l'adapter au fil du temps aussi bien pour l'aidant que pour le Huntingtonien ; bref, devenir souple et adaptable, accepter un équilibre de vie non plus statique mais évolutif.

Accepter cet impératif de souplesse peut prendre du temps... et être douloureux car l'accepter peut aussi signifier renoncer (à conduire ou à se lever seul, par exemple). Mais l'accepter, c'est aussi changer ses habitudes et remettre en question sa propre organisation : la suppression de la TV pendant les repas quotidiens par exemple permet de ne pas être distrait et facilite aussi le dialogue, notamment en présence des enfants.

Anticiper : les démarches administratives

Pourquoi en parler ?

N'importe quelle démarche administrative peut s'avérer être un casse-tête. C'est pourquoi pour connaître ses droits et les différentes aides possibles, il est souvent utile, voire nécessaire, de se faire accompagner dans un premier temps par un service social (de l'hôpital, de la commune où l'on habite, de son entreprise...).

Comme les réponses et les accords sont souvent très longs à obtenir, mieux vaut anticiper les démarches administratives (comme constituer un dossier MDPH ou un dossier Allocation Personnalisée d'Autonomie - APA - par exemple).

Avoir constitué un dossier MDPH permet de déposer une demande de Carte Mobilité Inclusion, de RQTH, de PCH, d'orientation en établissement, d'Allocation Adultes Handicapés, (AAH)...

Ainsi, anticiper une demande de séjour temporaire ne

signifie en rien en avoir besoin dans l'immédiat. Cela peut en revanche s'avérer très précieux si, par exemple, l'aidant doit subir une intervention médicale et ne peut pas s'occuper de la personne huntingtonienne pendant quelque temps.

De même, dans le cadre de la PCH (Prestation de Compensation du Handicap), il est possible d'obtenir une aide financière pour une aide à domicile. Une démarche précoce facilite l'accompagnement et permet de créer peu à peu un lien entre la personne extérieure et la personne accompagnée tout comme avec l'aidant et les enfants ou les proches.

Afin d'obtenir les aides au moment voulu (surtout si c'est dans un contexte d'urgence), il est préférable d'avoir anticipé et sollicité les dispositifs d'aides avant d'en avoir réellement besoin, comme par exemple une RQTH quand on est en activité professionnelle, une orientation en MAS (maison d'Accueil Spécialisée) ou une PCH aide humaine (ou aidant familial) lorsqu'il y a une perte d'autonomie.

Bon à savoir : Pour l'APA (Allocation Personnalisée d'Autonomie), il n'y a, par exemple, pas besoin d'anticiper car le délai de traitement des dossiers est rapide.

On ne le dira jamais assez, anticiper signifie également de pouvoir mettre en place les aides de façon progressive, ce qui permet à la personne huntingtonienne d'accepter les interventions extérieures de façon graduelle et à son rythme.

En pratique

Il est recommandé d'anticiper et d'ouvrir un dossier MDPH avant l'âge de 60 ans avec une simple demande de Carte de Mobilité Inclusion, même s'il n'y a pas de besoin particulier. Cette démarche assure le Huntingtonien d'avoir la possibilité de solliciter les aides de la MDPH après ses 60 ans.

Anticiper : rédiger ses directives anticipées

Pourquoi en parler ?

Désigner une personne de confiance et rédiger ses directives anticipées sont des sujets souvent évoqués mais pas vraiment de façon

explicite ou détaillée. De plus, on a plutôt tendance à repousser le plus possible le moment de s'y intéresser quand on entend dire : « Rédiger des directives anticipées, c'est comme rédiger ses dernières volontés ? non ? ». Pourtant...

Tout est indiqué clairement sur le site du ministère des Solidarités et de la Santé où les questions que l'on peut se poser trouvent réponses. En voici quelques extraits :

Saviez-vous, par exemple, que « vous pouvez désigner dans votre entourage une personne de confiance qui peut, si vous le souhaitez, vous accompagner dans vos démarches de santé – y compris lors des consultations médicales – et transmettre à l'équipe soignante vos volontés au cas où vous seriez hors d'état de vous exprimer – ou encore qu'elle peut vous accompagner dans vos démarches, assister à vos entretiens médicaux et, éventuellement, vous aider à prendre des décisions concernant votre santé. »

« Dans l'hypothèse où votre état de santé ne vous permet plus de donner votre avis ou de faire part de vos décisions et préalablement à toute intervention ou investigation, le médecin ou, le cas échéant, l'équipe médicale qui vous prend en charge, consultera en priorité la personne de confiance que vous aurez désignée. L'avis ainsi recueilli auprès de la personne de confiance guidera le médecin pour prendre ses décisions. »

« Si vous n'êtes pas en mesure de le faire vous-même, la personne de confiance s'exprime en votre nom et selon vos souhaits. Elle doit donc connaître vos volontés et les exprimer lorsqu'elle est appelée à le faire. La personne de confiance ne peut toutefois pas obtenir communication de votre dossier médical, à moins que vous ne lui fassiez une procuration expresse en ce sens. De plus, si vous souhaitez que certaines informations ne lui soient pas communiquées, elles demeureront confidentielles, quelles que soient les circonstances. Si vous n'êtes plus en mesure d'exprimer votre volonté, seules les informations jugées nécessaires pour pouvoir exprimer ce que vous auriez souhaité seront communiquées à votre personne de confiance. »

« Dans le cadre de la procédure collégiale encadrant les décisions

Transmettre à l'équipe soignante vos volontés au cas où vous seriez hors d'état de vous exprimer.

de limitation ou d'arrêt des traitements en fin de vie, l'avis de la personne de confiance sera pris en compte par l'équipe médicale mais, en dernier lieu, c'est au médecin qu'il reviendra de prendre la décision concernant votre santé. Dans le cas très particulier où une recherche biomédicale est envisagée dans les conditions prévues par la loi, si vous n'êtes pas en mesure de vous exprimer, l'autorisation de votre personne de confiance sera en revanche requise. »

Mais aussi : « La désignation doit se faire par écrit. Vous pouvez changer d'avis à tout moment et, soit annuler votre désignation, soit remplacer la désignation d'une personne par une autre. »

Dans tous les cas, il est préférable de le faire par écrit et de prendre toutes les mesures qui vous semblent utiles pour vous assurer de la prise en compte de ces changements (note dans le dossier médical, dialogue avec vos proches...). Ou encore « La désignation de la personne de confiance peut intervenir à tout moment. Elle n'est pas limitée dans le temps et peut être révoquée quand on le souhaite. »

« Lors d'une hospitalisation, vous pouvez désigner votre personne de confiance au moment de votre admission. Vous pouvez également le faire avant ou au cours de votre hospitalisation. Ce qui importe, c'est d'avoir bien réfléchi sur le choix de la personne et de vous être assuré de l'accord de celle-ci avant de la désigner comme personne de confiance. »

La désignation faite lors d'une hospitalisation n'est valable que pour la durée de cette hospitalisation. Si vous souhaitez que cette désignation soit prolongée, il convient de le préciser (par écrit, de préférence). Les informations sur votre personne de confiance que vous aurez communiquées (identité, coordonnées pour la joindre), seront classées dans votre dossier médical et conservées au sein de l'établissement. »

Bref, tout ce que l'on doit savoir sur les directives anticipées se trouve sur ce site, comme « lorsque vous êtes hors d'état d'exprimer votre volonté, des directives anticipées préalablement rédigées permettent au médecin et à l'équipe médicale qui vous prennent en charge de connaître vos souhaits relatifs à votre fin de vie et en particulier ceux concernant la possibilité de limiter ou d'arrêter des traitements. [...] »

Confronté à des situations de fin de vie, le médecin a donc pour obligation de s'enquérir de l'existence de ces directives, d'en vérifier la validité, d'en prendre connaissance et d'inclure les souhaits qui y sont formulés parmi

Lors d'une hospitalisation, vous pouvez désigner votre personne de confiance au moment de votre admission.

les éléments sur lesquels va s'appuyer sa décision médicale. Les directives anticipées ne sont cependant pas contraignantes pour le médecin qui en apprécie la portée au vu de la situation.»

Sachez enfin que « vous ne pouvez rédiger des directives anticipées que si vous êtes majeur. Il s'agit d'un document écrit qui doit être daté et signé sur lequel vous devez préciser vos noms, prénoms, date et lieu de naissance. Si vous êtes dans l'impossibilité physique d'écrire vos directives anticipées, le document n'est valide que si deux témoins attestent par écrit, en précisant leurs noms et qualité, que ce document est bien l'expression de votre volonté libre et éclairée. »

« À votre demande, le médecin peut ajouter une attestation indiquant que vous êtes en état d'exprimer votre libre volonté et avez reçu les informations appropriées.

Le document doit être rédigé depuis moins de trois ans. **Vous devez donc renouveler vos directives anticipées tous les trois ans.** Pour cela, il vous suffit de préciser sur le document portant vos directives que vous décidez de les confirmer et de signer cette confirmation. Si vous décidez de les modifier, une nouvelle période de validité de trois ans commence à courir.

Leur validité peut être prolongée sans limitation de durée si l'état d'inconscience du patient ou son incapacité mentale d'effectuer le renouvellement des directives anticipées intervient au cours des trois ans.

Afin de vous assurer que les directives et leurs modifications éventuelles seront bien prises en compte, vous êtes invité à prendre toutes les mesures pratiques qui s'imposent : accessibilité du document, mention des coordonnées de la personne détentrice de ces informations dans votre dossier médical... »

« Vous pouvez révoquer à tout moment et sans formalité vos directives anticipées. Ainsi, si vous le souhaitez, vous pouvez modifier totalement ou partiellement le contenu des directives. Un nouveau délai de trois ans court à compter de la modification. De même, vous pouvez annuler vos directives. Il est préférable de

Sachez enfin que vous ne pouvez rédiger des directives anticipées que si vous êtes majeur.

le faire par écrit, surtout si cette décision intervient pendant la période de validité des trois ans ».

Enfin, puisque nous sommes dans le sujet, voici le lien vers la Loi Claeys-Léonetti qui énonce les nouveaux droits des personnes en fin de vie : <https://www.gouvernement.fr/argumentaire/les-nouveaux-droits-des-personnes-en-fin-de-vie-pleinement-effectifs>

Anticiper sa succession

Pourquoi en parler ?

La transmission et la fiscalité en cas de décès sont complexes. C'est d'ailleurs un domaine dont on se préoccupe souvent peu au cours de sa vie. Or, il est possible de préparer et d'organiser sa succession. Pourquoi ? D'abord pour préserver l'unité de la famille et éviter les déchirements. Ensuite pour protéger ceux qui en ont le plus besoin. Enfin, pour limiter le poids des droits.

Cultiver son confort (et anticiper celui de ses proches)

Anticiper/organiser sa succession de son vivant est un acte de prévoyance. Si l'on ne prend aucune disposition de son vivant, c'est la loi qui se charge de répartir le patrimoine selon les règles édictées par le Code Civil. Elle est adaptée à de nombreuses situations puisqu'elle prévoit une protection du conjoint et offre des droits égaux aux enfants mais, dans les autres cas (concubin et pacsé, frère et sœur, etc.), les conséquences peuvent s'avérer désastreuses (explosion de la fiscalité et mésentente familiale). Les « survivants » peuvent se retrouver dans une situation financière difficile, voire impossible.

Pourtant, pour être conseillé et pouvoir adapter parfaitement les mesures à la situation de chacun, des solutions peu coûteuses existent. Pour les connaître, il est indispensable de se rapprocher de son notaire.

Bon à savoir : la simple consultation d'un notaire est gratuite car le conseil fait partie de leur mission ! Il ne faut donc pas s'en priver...

Anticiper/organiser sa succession de son vivant est un acte de prévoyance.

Continuer à travailler ou arrêter ?

Pourquoi en parler ?

Les symptômes de la maladie (en particulier les difficultés relationnelles, les troubles du caractère, les troubles de l'attention, les problèmes d'organisation et de planification) peuvent apparaître de façon insidieuse et être source d'erreurs, de baisse de performance, de situation d'échec et de vulnérabilité, de conflits avec la hiérarchie ou les collègues (reproches, incompréhension).

Ces difficultés vont à leur tour accroître les symptômes. Quelle que soit la pathologie, rien n'impose de donner un diagnostic précis de sa maladie à son employeur : évoquer des « problèmes de santé », un « suivi médical obligatoire », un « traitement médicamenteux » suffit à expliquer des difficultés. Si les symptômes ne sont pas expliqués mais perçus par l'entourage professionnel, ils peuvent donner lieu à des interprétations négatives de la part des collègues ou de la hiérarchie (qui, peuvent, par exemple, faire des remarques vexantes et non fondées sur une éventuelle prise excessive d'alcool...). voire entraîner la perte de son emploi.

Lorsque le travail fait partie du projet de vie, l'interrompre peut être une souffrance pour le Huntingtonien et sa famille même si, dans certains cas, cela constitue un soulagement. Souvent travailler contribue d'abord à assurer une autonomie financière, une intégration et une position sociales. Du fait d'un rythme contraint (se lever, se laver, s'habiller, sortir, etc.), travailler constitue aussi un remède contre l'apathie. Le travail peut ainsi participer à l'épanouissement personnel et à l'estime de soi.

Aider le Huntingtonien à conserver son emploi aussi longtemps que possible dans des conditions acceptables pour lui-même et pour son employeur est donc légitime.

En l'absence de symptômes déclarés, pour limiter le risque

Quelle que soit la pathologie, rien n'impose de donner un diagnostic précis de sa maladie à son employeur.

de mise à l'écart ou un climat de suspicion, des années avant l'apparition des premiers signes, il est prudent de ne pas évoquer sur son lieu de travail la maladie génétique familiale.

Même si la souscription de ce type d'assurance reste un casse-tête, mieux vaut simplement prévoir de souscrire une assurance-prévoyance qui permettra, le moment venu, un maintien du salaire en cas d'incapacité partielle ou totale de travail. Mais attention, il n'y a aucune certitude sur le bénéfice des garanties souscrites : l'assureur, en cas d'indemnisation importante, peut se saisir de toute fausse déclaration ou omission pour éviter le versement d'un capital ou d'une rente.

Cultiver son confort (et protéger sa situation)

Que l'on soit en activité professionnelle ou étudiant en cours de cursus, mieux vaut réfléchir à protéger son activité professionnelle (ou son cursus d'apprentissage vers une vie professionnelle) en anticipant sur les difficultés qui peuvent survenir. Pour améliorer le quotidien professionnel, il faut connaître les difficultés que la maladie peut induire et savoir quelles pistes suivre pour s'y adapter. Rompre l'isolement est une première étape vers l'apaisement. Les aménagements professionnels ou le recours à des tiers sont autant de pistes à explorer.

Si des symptômes sont visibles et signalés par l'entourage professionnel, mieux vaut anticiper et se protéger. Lorsque des difficultés existent, évoquer la maladie de Huntington avec le médecin du travail permet de le sensibiliser aux difficultés en cours, de le rendre plus vigilant dans le suivi et plus réactif pour mettre en place des mesures de soutien. Il est tenu au secret médical et a un rôle exclusif de prévention. Par conséquent, les informations contenues dans le dossier médical ne peuvent en aucun cas être communiquées à l'entreprise : l'employeur ne prend connaissance que des dispositions relatives à l'aptitude au travail de son salarié.

Accompagné par le médecin du travail, il est donc indispensable de mettre toutes les chances de son côté pour bénéficier des aménagements de temps de travail, des conditions de transport ou même directement des aménagements du poste de travail. Tout cela est d'autant plus facile que l'on a préalablement demandé une Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé (RQTH). Ce statut absolument confidentiel est essentiel si l'on veut activer des dispositifs spécifiques pour se protéger dans son travail (l'information demeure réservée à la personne qui la demande, son médecin et la MDPH et n'est commu-

niquée à l'employeur que si la personne concernée le décide).

Si l'interruption de l'activité professionnelle peut aussi être progressive (mi-temps thérapeutique, puis invalidité de 1^{re} catégorie ou congé de longue maladie fractionné pour les personnes qui ont un statut de fonctionnaire), il est parfois impossible de continuer à travailler au même poste même si l'on a pris toutes les précautions. Afin d'envisager la meilleure des solutions pour opérer une transition entre le travail et un autre statut (comme une invalidité ou une retraite anticipée), il est alors important de se faire accompagner par une assistante sociale, un médecin ou un conseil indépendant de son employeur.

En pratique

Solliciter une **Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé (RQTH)** auprès de la **MDPH** vise à protéger son activité professionnelle. Ce service propose des dispositifs dédiés à l'insertion professionnelle (stages de réadaptation, de rééducation, contrat d'apprentissage...). Il permet de bénéficier de l'obligation d'emploi, donne accès à la fonction publique (soit par concours aménagé, soit par recrutement contractuel spécifique), donne accès à l'aménagement d'horaires et du poste de travail et permet de bénéficier de soutiens spécialisés pour la recherche d'emploi au sein, par exemple, des services du Réseau Cap Emploi. Néanmoins, ce statut ne garantit pas d'obtenir un emploi.

L'obtention d'une RQTH n'est connue que de son bénéficiaire, tant que celui-ci ne souhaite pas communiquer cette information à son employeur. C'est en effet à lui de décider à quel moment il souhaite faire valoir ses droits, en fonction de son contexte professionnel et de ses difficultés. Il peut taire le nom de sa maladie si c'est son choix. Il peut très bien ne jamais activer sa RQTH, mais il est préférable d'avoir anticipé en la demandant que de se retrouver un jour en difficulté et sans protection.

Gérer le quotidien

Conduire

Pourquoi en parler ?

Conduire peut être compliqué pour tous, en particulier dans les situations de conduite stressantes ou complexes comme

emprunter un rond-point ou un échangeur autoroutier. À ces situations s'ajoute parfois la présence de quelques chauffards... La conduite en soi n'est pas un problème pour les Huntingtoniens tant qu'ils en ont les capacités. Le souci, c'est plutôt de savoir à quel moment il serait bon d'arrêter de conduire.

La maladie de Huntington peut engendrer des difficultés pour conduire parce que l'on a des réflexes un peu plus lents (comme lors du vieillissement), que la capacité d'anticiper les âneries des autres peut être plus faible comme la capacité de diriger son attention sur deux choses à la fois (par exemple un feu rouge, un piéton ou quelqu'un qui ouvre sa portière). Enfin, quand elle est trop importante, la chorée peut être à l'origine d'un coup de volant brusque incontrôlé.

Aider

Parlons vrai : il est difficile, voire impossible, de renoncer soi-même à conduire. Il n'est pas aisé de reconnaître que l'on est devenu un danger public, qui met non seulement sa sécurité en jeu mais aussi celle des autres... Souvent, conduire est perçu comme une sorte de liberté fondamentale que l'on aurait acquise « pour toujours ». Donc, c'est souvent à l'aidant ou aux proches qu'il revient de convaincre le Huntingtonien. Pour cela, il va falloir rivaliser d'astuces pour que ce dernier accepte de limiter au minimum ses déplacements ou qu'il ne prenne plus du tout le volant (en désespoir de cause, on peut mettre la voiture en panne ou « perdre » la clé du véhicule).

Pour convaincre un Huntingtonien de renoncer à la conduite, mieux vaut insister non pas sur le risque qu'il prend pour lui-même mais plutôt sur celui qu'il fait courir aux autres. Ce n'est pas forcément parce que l'on conduit mal que l'on doit arrêter de conduire mais plutôt parce que l'on n'a plus les réflexes et l'attention nécessaires pour réagir à temps.

Les Huntingtoniens sont souvent conscients de ce manque de réflexes et comprennent la nécessité de passer à un autre mode transport. Rappelons toutefois que les accrochages qu'ils ne savent pas trop expliquer ou qu'ils décrivent comme « surprenants » (dans un garage, contre un trottoir) sont souvent des indices avant-coureurs de difficultés plus importantes. Ils doivent vous mettre la puce à l'oreille et ne pas être minimisés.

À un stade plus avancé de la maladie, lorsque la personne que vous accompagnez ne conduit plus, mais voyage confortablement à l'arrière

du véhicule, la sécurité enfant permet d'éviter l'ouverture malencontreuse de la portière.

Témoignage

Mon mari a vraiment pris goût à se faire conduire

Voitures, bolides, 4x4, du moment qu'il y avait un moteur, mon mari y trouvait son bonheur. Il était passionné de mécanique et addict à la vitesse. Renoncer à conduire a été une véritable épreuve pour lui. En consultation, à la question « *Vous conduisez ?* », il répondait fièrement « *Bien sûr et je n'ai jamais eu d'accidents* ». Après plusieurs petits dégâts sur la carrosserie, sa réponse a évolué : « *Ma femme, elle veut pas* » et après quelques mois, c'est devenu « *Non, je peux plus conduire mais j'ai un chauffeur* ». Il avait en fait vraiment pris goût à se faire conduire

Marilyn, 44 ans, épouse d'un Huntingtonien.

Cultiver son confort (même au volant)

Si vous continuez à conduire, préférez une voiture équipée d'une boîte de vitesses automatique et d'un freinage automatique (efficace jusqu'à 30 ou 50 km/h selon les modèles).

Mieux vaut être conscient du fait, qu'en cas d'accident, même quand on n'est pas responsable, si l'assureur apprend que le conducteur était « malade » et n'avait pas déclaré sa maladie à la compagnie d'assurances, il peut se retourner contre lui. Même si cela n'est pas spécifié dans le contrat d'assurance, l'assureur peut demander l'avis d'un expert. Il utilisera alors toute source qui lui permettra de prouver que l'assuré n'avait pas déclaré sa maladie alors qu'il en avait les symptômes.

Pour éviter les conflits, faites valider votre permis auprès de la préfecture. Éventuellement, n'hésitez pas à reprendre une ou deux leçons en auto-école et profitez-en pour demander l'avis du moniteur si vous ne souhaitez pas vous en remettre à l'avis de vos proches ou à votre propre appréciation.

Faire valider son permis de conduire par la préfecture

Pour éviter les conflits, faites valider votre permis auprès de la préfecture.

garantit que l'on reste assuré en cas d'accident. Si un tiers évoque un comportement atypique du conducteur et que la maladie n'a pas été déclarée à l'assureur (ce qui est souvent le cas), l'assurance peut être invalidée en l'absence de validation par la préfecture.

Même si les accidents sont beaucoup plus liés aux troubles de l'attention – bien que moins repérables –, les mouvements – plus visibles – sont souvent signalés. Ils alertent les assureurs, les témoins ou victimes d'accident, ou encore les agents de la circulation.

En pratique

Comment faire valider son permis à la préfecture ?

Pour faire valider son permis en préfecture, on s'adresse à un médecin agréé par le Préfet. Ce ne peut être votre médecin traitant.

Ce médecin rend un avis favorable ou défavorable. Dans le premier cas, le Préfet peut prendre une décision qui n'en tient pas compte. Dans le second, il invalide le permis. La liste des médecins agréés est disponible sur les sites internet des préfectures, dans les préfectures et sous-préfectures, ainsi que dans les mairies (selon son lieu d'habitation).

➤ **Toutes les informations pratiques sont disponibles sur le site service-public.fr à la rubrique Transports/Permis de conduire/Contrôle médical pour raisons de santé**

En consultation

Souvent sollicité par les proches, le médecin n'a ni le pouvoir d'interdire ni l'obligation de dénoncer. Il est tenu au secret médical : la conduite n'y fait pas exception. Il peut simplement informer les Huntingtoniens des risques encourus et les aider à les évaluer. Certains disent « *Je préfère ma liberté et je me moque de ce qu'il m'arrivera* », c'est tout à fait audible. Ils oublient toutefois un détail : lorsque l'on a un accident de voiture, on est rarement tout seul. L'exemple parfois utilisé en consultation est celui de l'enfant qui traverse sans regarder à la poursuite de son ballon. Nous sommes dans notre bon droit pour avancer mais avons-nous envie d'avancer au risque de le percuter. « *Suis-je capable d'éviter un enfant qui traverse de manière inconsidérée ?* » est la question que tout conducteur, malade ou pas, doit se poser. Lorsqu'il n'est pas certain de pouvoir répondre *oui*, mieux vaut y réfléchir et agir en conséquence. Afin que le Huntingtonien ait un regard externe dégagé de tout affect sur ses capacités de conduite, le médecin peut recommander des cours en auto-école qui peuvent

aussi rassurer. On peut bien sûr avoir un accident même si l'on conduit très bien. La question est de savoir si un accident est potentiellement prévisible ou pas.

Le médecin peut aussi suggérer de faire valider le permis de conduire par la commission préfectorale. En cas de retrait ou de suspension, il faut chercher des moyens de transport alternatifs (comme les services de la PAM ou d'autres transporteurs accessibles avec une Carte Mobilité inclusion) pour les loisirs et les déplacements personnels. Si l'on a obtenu une aide à la vie sociale par le biais de la MDPH couvrant la prise en charge d'intervenants professionnels, on peut se faire conduire (et accompagner) dans des activités extérieures que l'on a du mal à entreprendre seul.

Lorsque les salariés ne peuvent plus conduire ou sont trop fatigables pour prendre les transports en commun, certaines entreprises, par l'intermédiaire de la médecine du travail, ont recours à des fonds spécifiques et mettent en place des transports (avec des transporteurs comme la PAM ou des taxis).

La consultation peut aborder tous les aspects du quotidien. Elle sert à démêler les causes des différents dysfonctionnements s'il y en a. Le médecin peut prescrire des aides si le besoin existe ou des traitements adaptés aux symptômes parfois complexes à identifier. Enfin, il peut orienter vers un psychologue, une assistante sociale ou toute autre personne qui peut également intervenir.

Dans le cas où aucun dysfonctionnement n'est signalé, il insiste sur les aspects positifs du quotidien pour construire l'avenir.

Gérer le quotidien



6

Vie sociale et intime



La vie sociale et intime est un sujet souvent négligé quand on évoque la maladie et, quand il l'est, c'est souvent de façon un peu péjorative.

Alice Wexler, historienne, sœur de Nancy, Wexler (une des généticiennes américaines qui a contribué à la découverte du gène muté à l'origine de la maladie de Huntington), raconte que, dans les années 1980, alors que l'on connaissait très mal la maladie, on parlait de personnalités « anti-sociales » pour décrire les personnes qui en étaient atteintes. Elle aime rappeler qu'au moment de l'eugénisme et des lois de Davenport aux USA en 1933, on ne s'est pas privé pour colporter une rumeur toxique selon laquelle l'une des sorcières de Salem était porteuse de la maladie (et que cela expliquait les accusations de sorcellerie). Pas de chance...

C'est sa belle-sœur qui était malade. Elle n'avait donc aucun lien de sang avec les sorcières de Salem. Oublions cette contre-vérité et essayons d'examiner ce qui peut parfois poser problème dans la vie sociale des personnes atteintes de la maladie de Huntington.

Outre les symptômes intrinsèques à la maladie, les relations sociales, les liens avec les enfants ou dans les relations sexuelles, c'est souvent l'éducation que l'on a reçue qui constitue un facteur déterminant.

Tous les enfants n'ont pas toujours eu le modèle parental qu'ils auraient souhaité. Or, ce modèle reste tapi quelque part au fond de notre cerveau. Le fait d'avoir eu un parent malade peut provoquer une certaine anxiété et une vision négative de l'avenir. Cela peut empêcher de jouir du quotidien de peur qu'il ne s'échappe. Quand le modèle parental est joyeux, tout va bien. Mais quand la relation avec les parents ou avec le conjoint malade a été marquée par une dimension autoritaire, voire par de la violence, on fait face à un schéma dont il va falloir se détacher.

En France, 10 % des femmes sont victimes de violence. Il n'y a aucune raison de penser que ce chiffre est plus faible dans la communauté des personnes atteintes par la maladie de Huntington, loin s'en faut. La violence conjugale ou familiale touche environ un tiers de ces familles. Violence que l'on subit ou violence que l'on fait subir. Elle s'exerce, comme dans la population générale, plus souvent contre les femmes mais elle peut aussi toucher les hommes qui sont rarement pris au sérieux lorsqu'ils se présentent comme victimes (et c'est regrettable).

Cette violence peut être verbale ou physique mais, en aucun cas, ce n'est une fatalité. Son premier traitement est d'en parler et d'aborder le sujet avec un psychologue en consultation. Elle peut être le fait du patient ou d'un aidant épuisé.

Il ne faut pas diaboliser la maladie. Toutefois, beaucoup de raisons justifient que l'on parle de la violence spécifiquement

La maladie peut modifier la perception du temps, diminuer les capacités d'attention à l'autre mais aussi à soi.

dans la maladie de Huntington. Au-delà de l'éducation reçue, la maladie peut rendre impulsif et irritable. Elle peut modifier la perception du temps, diminuer les capacités d'attention à l'autre mais aussi à soi. Elle peut compliquer l'expression orale mais aussi physique. Les Huntingtoniens ont parfois du mal à décrypter les émotions d'autrui mais leur entourage a aussi du mal à décrypter les leurs. Beaucoup de difficultés viennent donc de malentendus, d'un manque d'écoute et d'un manque de connaissances sur la maladie (connaissances que cet ouvrage contribue à augmenter...).

Il faut donc évoquer dès que possible les fantômes contre lesquels on va devoir se battre pour réintroduire dans sa relation sociale, familiale ou conjugale, de la tendresse, de la douceur et, pour sa compagne ou son compagnon, de la séduction. Quand la relation parent-enfant est douce, les câlins sont plus fréquents que lorsqu'elle est violente. Cela paraît une évidence sur le papier, mais la personne qui reproduit un schéma, n'en est pas consciente et elle en souffre.

Avec une prise en charge bien conduite et une certaine dose de bienveillance vis-à-vis de soi et des autres, il est possible de supprimer les situations de violence et les remplacer par des situations d'entente. Penser qu'il n'y a rien à faire est donc non seulement faux mais destructeur. Outre les difficultés liées à l'irritabilité, l'apathie (l'absence de motivation) peut aussi compliquer la vie quotidienne. Elle évolue au cours du temps, mais elle tend à se réduire lorsque l'on parvient à demeurer actif. Plus on est passionné par son quotidien, plus on est stimulé par l'environnement (et non dirigé), moins on est apathique.

De plus, l'apathie et l'irritabilité sont liées. Quand on lutte contre l'une, on lutte contre l'autre. Rire, voir du monde et partir en vacances sont donc les meilleurs remèdes que l'on puisse conseiller.

Enfin, signalons un aspect qu'il est très utile de connaître (sous peine de parfois s'impatienter quand votre proche huntingtonien vous demande de vous dépêcher puis se met lui-même en retard) : Les Huntingtoniens ont un trouble de la perception du temps. C'est l'un des symptômes de la maladie. C'est comme si leur horloge biologique était très discrètement faussée. La régularité, notamment du coucher et du lever, ou de certaines activités, est l'une des solutions pour y remédier. Il ne faut pas pour autant tomber dans une routine rigide

Plus on est passionné par son quotidien, plus on est stimulé par l'environnement (et non dirigé), moins on est apathique.

car si cette dernière peut paraître protectrice, elle devient parfois envahissante et enferme les Huntingtoniens dans leurs habitudes, voire dans des obsessions. Ne jamais renoncer à la nouveauté est une règle que nous devrions tous appliquer.

Échanger avec les autres

Pourquoi en parler ?

Le regard des autres est un facteur à ne pas négliger même si les Huntingtoniens n'en parlent pas. Il arrive qu'ils refusent subitement de sortir, de se rendre à une invitation ou qu'ils ne veulent plus faire une activité sans donner une « vraie raison ». Le regard des autres touche aussi les conjoints. En fait il se peut que ce soit tout simplement parce qu'ils craignent le regard des autres. Tout Huntingtonien sait très bien que sa démarche peut ressembler à celle d'une personne ivre et il ne veut surtout pas donner cette image-là.

On décrit souvent les personnes atteintes de la maladie de Huntington comme renfermées, voire isolées, mais est-ce vraiment un choix ? La maladie de Huntington n'est pas facile à assumer que l'on soit seul ou accompagné. Il est connu que la dépression ou même simplement la tristesse ou les soucis en dehors de toute maladie, rendent sombre, irritable, renfermé ; parler est donc difficile dans ces cas-là, on parle de *repli sur soi*.

La moitié des personnes atteintes de la maladie de Huntington souffre d'une dépression qui doit faire l'objet d'un traitement indépendamment de celui des autres symptômes. Ce chiffre de 50 %, publié depuis des années, est sans doute surestimé aujourd'hui, depuis que les méthodes de suivi ont évolué. Toutefois cela donne un ordre d'idée ; il faut retenir que la dépression est fréquente. De plus, elle se manifeste par un ensemble de symptômes : le manque de motivation ou d'initiative, l'absence de projets, une vision péjorative de l'avenir, des troubles de l'attention, de l'anxiété, de l'insomnie, un ralentissement de la

La maladie de Huntington n'est pas facile à assumer que l'on soit seul ou accompagné.

pensée... autant d'éléments qui entravent une communication fluide.

Certains de ces symptômes se confondent avec ceux qui peuvent apparaître dans la maladie de Huntington : le manque de motivation ou d'initiative, les troubles de l'attention et la lenteur.

Avant d'expliquer toutes les difficultés de communication par la maladie, il est salutaire de se rappeler que, dans la vie, il y a des « taiseux », des bavards et des expansifs. Mieux vaut commencer par tenir compte du caractère de chacun.

Communiquer prend du temps. C'est particulièrement vrai quand une maladie vous fait perdre confiance en vous, limite votre vitesse d'expression ou votre articulation et vous oblige à chercher vos mots : il devient difficile de suivre le rythme naturel d'une conversation, ce qui peut éteindre l'envie de communiquer. Parler n'est alors plus un plaisir. D'autant qu'en plus, on se sent surveillé ou observé dans ses propos ou sa manière de s'exprimer. Le regard de l'autre, ses expressions sont autant d'éléments qui vont ou non inciter les Huntingtoniens à s'exprimer.

La conversation est difficile à suivre en raison du trouble de l'attention surtout si tout le monde parle en même temps ou que le Huntingtonien se trouve dans un environnement bruyant. Il n'a alors pas le temps de se concentrer sur un sujet que déjà quelqu'un d'autre prend la parole pour évoquer autre chose. On comprend bien qu'avec tout ça, il risque de ne pas être au taquet dans la conversation. Si l'on traite son éventuelle dépression, on peut faire disparaître beaucoup des symptômes qui n'étaient pas liés directement à la maladie mais à la dépression.

La maladie touche l'articulation et le débit de la parole en termes de souffle. Elle gêne l'accès aux mots même s'ils sont bien présents dans la tête des Huntingtoniens. Leur entourage n'a pas toujours conscience de cette difficulté et n'a pas toujours l'attitude d'écoute à la fois bienveillante et sans infantilisation que l'intéressé attend (parfois, ce n'est pas facile de rester bienveillant quand on est aux côtés d'un Huntingtonien). Du coup, ce dernier peut préférer se taire plutôt que de se retrouver en difficulté. Ce n'est donc pas forcément parce que l'on n'a rien à dire que l'on se tait, mais juste parce que l'on a besoin de plus de temps pour parler !

Il faut se rappeler que ces difficultés peuvent se retrouver dans le vieillissement en dehors de toute maladie et notamment quand les

Il devient difficile de suivre le rythme naturel d'une conversation, ce qui peut éteindre l'envie de communiquer.

Huntingtoniens vieillissent. Par ailleurs, comme tout le monde, ils peuvent devenir un peu sourds. Comme chez tout un chacun, des appareils auditifs (audioprothèses) peuvent améliorer les questions d'attention et donc permettre de se concentrer sur le contenu du discours et pas sur son intelligibilité.

Comme on va le voir, c'est toute la communication en général qui est affectée par les atteintes physiques et cognitives liées à la maladie. Mais il n'y a pas de fatalité à laquelle il faille se résigner : il est possible, tout du long, de maintenir une relation de qualité avec la personne que l'on accompagne. Les astuces pour améliorer la communication que donne cet ouvrage doivent être adaptées et, certainement pas, être appliquées à la lettre.

Cultiver son confort (et son lien avec l'entourage)

Dans les zones où l'on ne risque pas d'importuner les voisins, pour améliorer son articulation, on peut s'essayer au chant ou faire des activités qui libèrent la communication.

La télévision est à surveiller car elle engendre surtout de l'isolement dès qu'on la regarde un peu trop dans la journée. Mieux vaut parler, avec ses proches, ses amis, des groupes de parole, des psychologues ou des médecins. En discutant, on réalise souvent que l'on n'est pas un prototype. C'est souvent très rassurant de savoir, qu'en dépit des plaies et des bosses que l'on peut ressentir, on est juste un humain comme les autres, capable de s'exprimer aussi dans ses mouvements, ses loisirs et ses goûts...

Aider

En tant qu'aidant, il faut garder en tête la possibilité que le Huntingtonien refuse le regard des autres car il ne l'exprimera pas forcément ainsi. Il est alors souvent utile, et pas si difficile que cela, d'expliquer la maladie en quelques mots aux personnes que l'on rencontre et qui ne la connaissent pas. On fait alors non seulement un geste pour favoriser l'inclusion de son proche, mais on contribue aussi à mieux faire connaître cette maladie rare dans la société.

Concernant la communication, la première chose à faire et que l'on devrait tous appliquer, c'est de prendre le temps de s'écouter et celui de répondre. Si l'on ne comprend pas ce qui est dit, il faut faire répéter, même plusieurs fois. Parfois sous une autre forme et ne pas hésiter à introduire de l'humour, surtout quand c'est difficile : la détente engendrée par le rire facilite la parole. À l'opposé, mettre la personne sous pression contribue à renforcer son blocage. Faire semblant de comprendre ce que l'on n'a pas compris ne peut déboucher que sur des malentendus et des frustrations. Le théâtre d'improvisation par exemple, aide certaines personnes. Elles y trouvent une pédagogie active de la relation, en même temps qu'un terrain d'application très vivant de l'orthophonie mais aussi de la kiné. L'engagement corporel est bien sûr central dans le théâtre. Apprendre à improviser dans des situations compliquées, à bien se faire comprendre (ce qui implique de bien comprendre l'autre), cela se cultive. De plus, c'est très drôle et cela facilite le contact avec les autres. Comble de la chance : il existe de plus en plus d'ateliers d'improvisation...

Il est important de maintenir l'intérêt et l'attention de la personne que vous accompagnez en lui parlant de choses qu'elle aime et pour lesquelles elle a un intérêt. L'idéal, quand on lui parle, est de se poser, en face d'elle, de faire des phrases simples où l'on présente les idées les unes après les autres, de prendre le temps de lui demander son avis, et d'attendre sa réponse. Il faut apprendre à continuer de la solliciter et ce n'est pas évident car la communication est une affaire d'ordinaire très spontanée. Mais c'est possible, et... indispensable ! On prend vite le pli. Jimmy Pollard, qui a été aux côtés de très nombreux Huntingtoniens et qui a écrit de nombreux ouvrages pour permettre de mieux les comprendre, enseigne cet art avec beaucoup de simplicité.

Pour le Huntingtonien, les questions fermées (qui attendent une réponse Oui/Non) sont les plus faciles. Mais si l'on se demande si une question a été bien comprise, on peut la proposer sous deux versions contradictoires et différentes (comme « *Est-ce que vous aimez le pain ?* » et « *Est-ce que vous détestez le pain ?* »), ce qui permet de vérifier que la réponse est bien motivée. On peut aussi proposer des questions ouvertes, formulées de telle manière qu'il n'y a pas de réponse oui/non possible : « *Que voulez-vous faire aujourd'hui ?* »

Ne pas hésiter à introduire de l'humour, surtout quand c'est difficile : la détente engendrée par le rire facilite la parole.

Si l'élocution est difficile, on peut écrire *oui* et *non* en grand sur une page et demander à la personne que l'on accompagne de désigner sa réponse à la question posée. L'idéal est de le faire à plusieurs reprises en posant des questions dont on connaît la réponse pour valider la technique.

Il est également possible de créer des pictogrammes qui lui rappellent des activités ou des besoins qu'elle connaît. Mieux vaut les mettre en place avec elle quand elle en a envie et qu'elle s'en sent capable. Un pictogramme est un objet personnalisé et de grande taille qui permet de désigner un objet ou une action par le biais d'une image. Il existe aussi des tablettes et des logiciels conçus pour faciliter la communication verbale.

Lors de conversations à plusieurs, il est essentiel de laisser le temps à la personne que vous accompagnez de s'exprimer. Répondre à sa place ou ne pas attendre son avis ne peuvent qu'engendrer de la frustration. À l'inverse, l'inclure dans la conversation en la sollicitant et en la regardant en face contribue à libérer sa parole, notamment lorsqu'elle a des difficultés à s'exprimer. Bref, lui laisser la parole régulièrement et lui demander son avis ou son accord permet de la maintenir dans une relation normale.

Souvenons-nous surtout que la communication ne passe pas que par le langage, mais aussi par l'expression physique. Lorsque les Huntingtoniens sont émus, que ce soit positivement ou négativement, leurs mouvements augmentent. On sait alors que l'on a touché un point sensible dans la conversation.

Le contact physique (tenir la main, toucher le bras) ou le contact visuel (traduire l'émotion que l'on veut transmettre par son regard, sourire) exprime aussi des émotions, tout comme le dessin ou toute activité créative. Mieux vaut donc ne pas passer à côté de ces moments-là ni des messages qui sont ainsi adressés à l'entourage.

La communication passe aussi par des petits gestes ou des surprises (pourquoi ne pas parfois apporter une fleur, un

Souvenons-nous surtout que la communication ne passe pas que par le langage, mais aussi par l'expression physique.

dessert, un cadeau... ?). Pour le Huntingtonien, du fait du « masque » dont parle Jimmy Pollard (l'absence d'expressions faciales propre aux personnes huntingtoniennes), il peut être difficile, voire impossible, d'exprimer quoi que ce soit. Cela ne signifie pas que l'intéressé est indifférent, ailleurs, froid, ou encore mal luné. D'ailleurs l'entourage attentif finit par savoir décoder des signes émotionnels, fugitifs et parfois complètement décalés.

En fait, on est tous pareils : on communique plus facilement quand on se sent entouré de bienveillance et de douceur. Donc il n'y a plus qu'à s'entraîner...

Témoignage

Habitée à la tranquillité

Nicole, huntingtonnienne, a décidé de continuer à aller au restaurant avec son mari. Pour éviter le regard des autres, elle va toujours dans le même petit restaurant en bas de chez eux et demande une table dans un coin pour être tranquille.

En consultation

En termes thérapeutiques, seule la rééducation orthophonique aide à travailler l'articulation ou la coordination pneumo-phonique. Elle doit donc être prescrite tôt sans attendre que la communication devienne difficile ou que les repas en public ne deviennent un calvaire.

Si l'absence d'émotions est liée à des troubles anxieux ou à de la dépression, des médicaments ou d'autres moyens peuvent s'avérer nécessaires. Décrypter avec son médecin les difficultés quotidiennes, y compris de communication, peut constituer un appoint important.

Lutter contre l'apathie

Pourquoi en parler ?

L'apathie, c'est le nom savant du manque de motivation. Même si certains en réchappent, c'est un symptôme qu'il faut prendre au sérieux car il est très courant dans la maladie de Huntington et qu'il peut s'aggraver au cours de son évolution.

L'apathie, c'est ne rien avoir envie de faire. Bien sûr, on l'a tous ressentie un jour ou l'autre, mais ce qui différencie l'apathie comme

symptôme de l'envie de ne rien faire, c'est son ampleur et sa manière d'envahir le quotidien.

La famille d'un Huntingtonien interprète souvent cette apathie comme un signe d'opposition ou de paresse. Du coup, elle est à l'origine de beaucoup de conflits (surtout lorsqu'il s'agit du ménage ou de la gestion des tâches quotidiennes.). Les proches « font tout », de leur travail à la prise en charge du quotidien. Ils ont l'impression que la personne qu'ils accompagnent pourrait les soulager d'un certain nombre de ces tâches, si elle le voulait, ou pourrait même se prendre un peu en charge.

Quand on réagit ainsi, on omet juste un détail : l'apathie est un signe de la maladie de Huntington. Il faudra donc développer tout un arsenal d'idées, de projets, de routines de vie, d'agendas et éventuellement de traitement de la dépression si elle y est associée pour tenter de la limiter.

Cultiver son confort (et ses envies...)

Souvent, en consultation, les médecins expliquent aux Huntingtoniens : « *dès que vous ne faites rien, la maladie prend un point ; dès que vous faites quelque chose, c'est vous qui gagnez un point. C'est un jeu sans fin, beaucoup plus épuisant qu'un plein-temps professionnel.* »

Il est vrai que vaincre l'apathie exige une volonté et une force hors du commun. D'où l'intérêt de recourir à des stimulations extérieures, des amis, des tierces personnes. Les familles sont toujours surprises de constater qu'alors qu'il s'y est opposé de toutes ses forces pour tenter de continuer à ne rien faire, le Huntingtonien est heureux de se (re)mettre en action ou de participer aux activités une fois qu'il est dans le tempo.

Il faut distinguer plusieurs aspects à l'apathie. Elle peut être l'un des symptômes d'une dépression : on n'a plus vraiment de projet, plus vraiment de goût de vivre. Ceci peut être vrai aussi bien pour le Huntingtonien que pour ses proches et requiert une consultation médicale.

La famille d'un Huntingtonien interprète souvent cette apathie comme un signe d'opposition ou de paresse.

L'apathie peut aussi être un moyen de se protéger de la souffrance et de la frustration. Ces sentiments proviennent souvent du fait de ne plus pouvoir faire les choses que l'on aime et de devoir se cantonner, quand tout devient laborieux, à des activités que l'on aime moins. Il est difficile d'accepter de nouvelles limites. Mais n'atteignons-nous pas tous nos limites, tôt au tard ? Malade ou pas, on n'a pas la même énergie à 60 ans qu'à 30, ni la même force. Le vieillissement est un processus de déclin « naturel » que l'on admet plus ou moins facilement. La maladie l'est moins et on comprend bien pourquoi. Il n'en demeure pas moins qu'il y a un âge pour tout, pour chacun d'entre nous.

Certains considèrent que l'apathie correspond à un moment transitoire de « digestion » d'une évolution de la maladie, comme un cocon psychique. Au quotidien, alors que les atteintes cognitives nous font lutter à contre-courant en engageant beaucoup d'efforts, l'apathie peut alors être un répit, une sorte de « protection » cognitive. Jimmy Pollard dit qu'elle est au fond le pendant négatif de l'agressivité. L'agressivité se manifesterait lorsque le Huntingtonien lutte et cherche à faire entendre qu'il n'est pas heureux ou pas d'accord. L'apathie se manifesterait lorsqu'il abandonne et qu'il renonce à lutter. Dans ce cas, l'apathie serait une manifestation équivalente à un état dépressif ou anxieux, ou à une sidération, exigeant un traitement ou un soutien approprié (pharmacologique ou psychologique, ou groupe de parole...).

En dehors de toute dépression ou toute cause psychique retrouvée, l'apathie est un symptôme de la maladie de Huntington qui évolue progressivement. Néanmoins, ce n'est pas une fatalité. Il y a une grande variabilité dans l'intensité de l'apathie et de ses implications chez les Huntingtoniens.

Il est donc recommandé de prévenir très tôt les Huntingtoniens des effets délétères de l'apathie, avant même qu'elle se manifeste. Lorsqu'elle s'installe sans être prise en charge, elle engendre un refus de participer à des activités qui peut devenir très envahissant. Elle enferme dans une vie non choisie et non voulue. Cela tend à aggraver encore la situation et empêche de profiter des occasions de plaisir et de joie encore accessibles et isole dans la société et dans la famille.

Attention (on ne le répétera jamais assez), regarder la télévision est une source majeure d'apathie car on peut rester figé devant

Vaincre l'apathie exige une volonté et une force hors du commun.

l'écran pendant des heures sans s'ennuyer. La télévision donne l'illusion de faire quelque chose. On sait maintenant que trop la regarder déprime et limite la motivation au quotidien. Il ne s'agit pas de la supprimer totalement mais de la supprimer aux heures des repas (attention aux risques de fausses routes) et de la limiter à une durée raisonnable (pas au-delà d'un film par jour) ou aux documentaires et aux informations si c'est ce que l'on aime regarder.

Aider

Pour lutter contre l'apathie, on peut créer des *routines d'activité*, qui vont être stimulantes pour l'ensemble de la journée : la marche régulière et prolongée ou encore des rendez-vous et des rencontres. Indépendamment de toute tristesse, le Huntingtonien peut bien entendu rester sans rien faire ou s'enfermer dans une routine fauteuil/télévision. Il va falloir alors déployer beaucoup d'énergie pour lui montrer qu'il y a plus de plaisir à sortir qu'à rester enfermé et créer un effet d'entraînement si besoin avec l'aide de tiers.

En matière de routines, sorties, randonnées avec des amis, pêche, atelier de poterie... tout est bon ! Du moment que cela respecte le goût de l'intéressé. Vous n'allez pas pouvoir convaincre quelqu'un de faire du sport ou de partir à la pêche s'il a toujours détesté l'un ou l'autre. Il faut donc repartir des goûts de la personne que vous accompagnez pour essayer de trouver une activité qui la satisfasse et qu'elle anticipe avec plaisir.

Une orthophoniste ou une aide de vie dynamique peut aider le patient à trouver des activités et les planifier avec lui sur un agenda ou un tableau Velleda® (qui permet de cocher ce que l'on a fait au fur et à mesure ou juste de s'en rappeler).

Les jeux en famille sont très stimulants ainsi que tout ce qui se fait dans les rires et la joie (tout ce qui n'impose pas de rentrer dans la profondeur des choses mais juste de prendre du plaisir en restant dans la légèreté... et qui valorise un peu

chacun des participants).

On peut ajouter à la palette des activités possibles : garder les petits enfants ou encore s'occuper des animaux (un chat ou un chien). Cela incite le Huntingtonien à être responsable de lui, à le protéger et à s'en occuper. Il y trouve de plus le réconfort d'une activité où il n'est pas jugé.

Plus on est apathique, plus on risque de manifester de la colère ou d'être irritable. Les deux phénomènes se retrouvent chez les mêmes personnes. Mieux vaut donc avoir beaucoup d'activités, quitte à être fatigué et faire des siestes courtes pour récupérer, que ne rien faire et prendre le risque d'exploser de colère ou de se sentir déprimé. Les deux donnent en plus le sentiment que l'on est exclu du monde.

En pratique

Le SAVS (Service d'Accompagnement à la Vie Sociale)

Il s'obtient en adressant une demande auprès de la MDPH. Il permet de rechercher des activités et des loisirs proposés par les associations proches du domicile du Huntingtonien, ou d'organiser de simples sorties extérieures selon ses envies ou besoins (promenade, shopping, café, coiffeur, bibliothèque, rendez-vous médicaux et paramédicaux...).

On peut solliciter en même temps que le SAVS une PCH aide humaine afin d'optimiser les accompagnements aux sorties avec une aide à la personne.

Un SAMSAH (Service d'Accompagnement Médico-Social pour Adultes Handicapés) peut également, en plus de l'accompagnement, aider à la gestion de l'administratif en lien avec la prise en charge médico-sociale.

Les séjours de répit en MAS (Maison d'Accueil Spécialisée) sont soumis à accord pour une orientation pour un séjour temporaire. De même, pour retrouver le goût des interactions sociales, des activités, collectives ou non, ou de la rééducation, les séjours de répit en SSR (Soins de Suite et de Réadaptation) peuvent être une solution.

Les séjours de répit réalisés dans des SSR (dont celui de l'Hôpital marin d'Hendaye ou celui de l'Hôpital maritime de Berck par exemple) ont l'avantage de ne pas dépendre d'un accord de la MDPH et d'être l'objet d'une prise en charge du transport par la CPAM (après une demande d'accord préalable si la distance excède 150 km).

Les accueils de jour en établissement spécialisé, possibles après accord de la MDPH, permettent de participer à des activités, parfois de faire de la rééducation et également de soulager les aidants à domicile.

En matière de routines, sorties, randonnées avec des amis, pêche, atelier de poterie... tout est bon !

En consultation

L'apathie est bien caractérisée mais la source de l'apathie n'est pas toujours facile à identifier. Il peut s'agir de l'angoisse de se retrouver face à l'inconnu, livré à des difficultés que l'on n'arrive pas à surmonter seul alors que l'on ne veut pas demander d'aide. Elle peut être liée à la dépression ou encore à la peur du regard des autres. Autant de causes possibles qui requièrent un traitement adapté que le médecin peut suggérer ou prescrire.

Il peut aussi tout simplement s'agir de l'évolution de l'apathie dans la maladie. Selon les cas, le médecin peut vouloir prescrire des anti-dépresseurs ou mettre en place des soutiens tels que la rééducation orthophonique, l'agenda électronique, le SAVS (Service d'Accompagnement à la Vie Sociale), l'aide de vie ou encore une thérapie cognitivo-comportementale.

Lutter contre l'irritabilité et la colère

Pourquoi en parler ?

La colère est une réaction à une frustration. On refuse la réalité que l'on a sous les yeux, qu'il s'agisse d'une situation ou de personnes, ou encore de propos qui ne correspondent pas à ce que l'on attendait ou à ce que l'on voulait, ou qu'il s'agisse d'un sentiment d'injustice et de rejet. Il y a toujours une raison à l'irritabilité et à la colère. Elle peut être concentrée sur une situation précise ou au contraire plus générale et donc plus difficile à aborder : un sentiment de rage face à la maladie, la dépendance, l'impuissance, l'incapacité de réaliser certains gestes que l'on avait l'habitude de faire ou contre la vie, contre ses proches et sa famille, contre les secrets et les non-dits. Autant de causes possibles qui peuvent être abordées en consultation afin de pouvoir apaiser chaque point d'ombre du quotidien.

Pour calmer la colère, il faut la comprendre. Toutefois, la personne contre qui cette colère est dirigée a plutôt tendance à s'en protéger qu'à l'écouter. La colère peut être dévastatrice,

dirigée contre soi-même ou contre autrui. Elle peut être violente et conduire à une séparation, ou même à un placement transitoire ou définitif en un lieu de vie institutionnel. C'est donc un symptôme à prendre en charge avec la plus grande attention et la plus grande bienveillance.

Témoignage

Quand un suivi met fin à la violence

Claude, 35 ans, sans emploi, est atterré parce qu'un matin dans une bouffée de colère, il a essayé d'étrangler sa mère. D'habitude, il a plutôt un caractère égal mais depuis quelque temps, il s'était renfermé sur lui-même avec des idées noires.

Il vivait avec sa mère depuis des années et cela se passait bien. Aussi cet acte, contraire à son caractère, a d'abord paru inexplicable. Mais, en creusant un peu plus en consultation, il s'est avéré que son père était violent et qu'il s'était pendu. C'est Claude, qui, adolescent, avait trouvé le corps. Après avoir raconté ce souvenir, Claude a accepté de se faire suivre par un psychologue et n'a plus jamais eu le moindre acte de violence auprès de qui que ce soit.

Cultiver son confort (et son calme)

L'une des manières les plus efficaces et les plus agréables de lutter contre la colère est de combattre l'apathie et d'avoir des activités intéressantes ou des journées remplies même si elles sont fatigantes. Par contre, attention, quand un certain seuil de fatigue est dépassé, la colère réapparaît. Il faut donc entrecouper ces activités de périodes d'une demi-heure de silence.

Respirer profondément et régulièrement aide aussi. En s'exerçant, on peut apprivoiser sa respiration et la rendre plus calme, ce qui est très utile quand on se sent énervé.

Pourquoi ne pas aussi se mettre au yoga ou encore écouter une musique douce ?

Enfin, l'apprentissage de la communication non violente (il existe beaucoup de stages) est aussi un outil très intéressant, que ce soit pour le Huntingtonien ou pour la personne qui l'accompagne (le proche).

Aider

Masser les mains de la personne que vous accompagnez en écoutant une musique apaisante peut contribuer à la rendre plus

calme. Dans les mains se trouvent de nombreux capteurs sensoriels. Le massage produit une profonde détente pour la personne qui le reçoit.

Opposer le calme à la colère en essayant de comprendre sa source et la détourner est beaucoup plus utile qu'une réaction frontale. La confrontation ne fait qu'ajouter de l'huile sur le feu. Contourner la difficulté est la seule solution. Lorsque la colère est déclenchée, il faut lui laisser son espace, tout en se protégeant.

On peut revenir sur les raisons de cet épisode à froid, plus tard, afin de préserver l'avenir. Encore faut-il être capable d'opposer le calme à la colère et de ne pas s'énerver soi-même. C'est tout un art, qui n'est pas donné à tout le monde, et qui peut nécessiter un apprentissage ou une aide extérieure.

Opposer le calme à la colère est beaucoup plus utile qu'une réaction frontale.

En consultation

Grâce à une écoute bienveillante en consultation, le Huntingtonien et son proche peuvent exprimer leurs frustrations, leurs colères, leurs joies et leurs tristesses. Leurs points de vue peuvent être radicalement différents et l'art du médecin va consister à tenter de concilier les deux. Personne n'a tort, ni raison. L'essentiel est de rétablir la paix à la maison. La consultation peut aussi tenter de cerner une journée type et de détecter les zones d'amélioration potentielles dans l'organisation du quotidien, des loisirs et de la communication à la maison.

En consultation, le médecin peut décrypter et expliquer d'éventuels symptômes pour le Huntingtonien et sa famille, les rassurer sur d'autres points et toujours rechercher des perspectives positives qui vont apaiser les frustrations.

Il peut aussi proposer des traitements - pharmacologiques ou non - qui facilitent le passage d'un cap. Il peut contribuer à enrichir l'environnement si besoin par un SAVS (Service d'Accompagnement à la Vie Sociale), des moyens de transport, une rééducation orthophonique qui aide à la planification du

quotidien, une aide de vie ou en suggérant l'acquisition d'un chat ou d'un chien, etc.... Il peut aussi aider à monter des projets, qui sollicitent ou non, la MDPH.

Des groupes de parole peuvent être proposés, des mises en relation avec des associations de patients, ainsi que des consultations de soutien psychothérapeutique en face-à-face. Les réponses à des difficultés relationnelles sont très variées et tous les sujets peuvent être abordés.

Le psychologue et le médecin ont l'avantage de ne pas participer au quotidien du Huntingtonien et d'être tenus au secret médical. On peut tout leur dire, sans risquer d'être jugé ni trahi auprès des proches si l'on ne souhaite pas qu'ils assistent à la consultation. On peut, à l'inverse, utiliser la consultation pour faire passer des messages à ses proches.

Gérer les obsessions

Pourquoi en parler ?

Quel aidant/conjoint/membre de la famille d'un Huntingtonien n'a pas remarqué son extrême impatience, une sorte de « *Tout, tout de suite* » souvent liée à des obsessions ? Si ces dernières peuvent exister indépendamment de la maladie de Huntington et être le reflet d'une personnalité particulière (très souvent dominée par l'anxiété), elles surviennent avec une fréquence très élevée lorsque la maladie s'installe.

Ces obsessions sont reliées à un dysfonctionnement des fonctions exécutives. Ces dernières impliquent des processus complexes indispensables à la gymnastique mentale quotidienne nécessaire pour s'adapter à un contexte, pour être flexible, planifier des tâches, être attentif, faire plusieurs choses simultanément et de se rediriger vers une autre tâche si besoin, ou encore d'élaborer des stratégies pour gérer son temps et ses priorités. (pour un exemple de fonction exécutive, consulter le *Glossaire*).

Les fonctions exécutives servent aussi à inhiber des actions inappropriées, ce qui est indispensable pour s'adapter à des situations nouvelles, pour sélectionner le bon comportement, ou encore

Les Huntingtoniens demandent parfois avec insistance quelque chose ou répètent une idée ou une question en boucle, jusqu'à ce qu'ils obtiennent satisfaction.

s'empêcher d'en avoir un socialement problématique...

Lorsque ces capacités cognitives sont altérées, les Huntingtoniens ont du mal à gérer le quotidien (dans des tâches de moins en moins complexes) et doivent parfois s'adapter à une situation nouvelle : ils doivent se concentrer sur le moment présent ou juste à venir. D'où leur fréquente habitude de demander avec insistance quelque chose ou de répéter une idée ou une question en boucle, jusqu'à ce qu'ils obtiennent satisfaction (et même souvent encore après, car la question peut être répétée, même une fois la réponse obtenue tant que celle-ci n'aura pas encore été traitée, analysée et rangée au bon endroit par le cerveau).

Il arrive donc que les Huntingtoniens se bloquent sur une *idée fixe* (le repas à venir, le fait d'aller aux toilettes, une ordonnance à récupérer...) qui tourne en boucle sans qu'ils puissent échapper à ce ressassement.

Tenter de les en sortir à marche forcée peut les rendre très irritables s'ils sont vraiment prisonniers de cette « boucle » : ne pas aller au bout provoque chez eux de l'angoisse. Leurs demandes se transforment plus ou moins vite en exigences impérieuses. Il est même parfois impossible pour eux de percevoir que la personne qu'ils sollicitent ne peut tout simplement pas répondre dans l'instant. Bref, le ton peut vite monter des deux côtés...

Il est très difficile pour quelqu'un de non averti (même si l'on est averti, cela reste compliqué) d'avoir l'impression de devoir se plier à des demandes qui n'ont rien à voir avec le contexte et de se laisser « tyranniser » par ses impératifs.

Pour les Huntingtoniens, persévérer est un symptôme au même titre que leur difficulté d'organisation et de planification. En réalité, ils sont eux-mêmes enfermés dans leur schéma de pensée. C'est important de le comprendre pour pouvoir prendre du recul et tâcher de répondre à l'inflexibilité par plus de flexibilité (pas facile).

Il est aussi conseillé de prendre son temps et d'être à l'écoute de ce que l'on ressent.

Cultiver son confort (et l'écoute de soi)

Il est possible, quand on est Huntingtonien, de repérer des pensées qui surviennent de façon un peu trop insistante et répétitive car cela aide à accepter les tentatives de son entourage de rediriger son attention. Comprendre qu'il peut arriver que l'on soit anormalement préoccupé par quelque chose peut aider à contrôler soi-même ce symptôme.

Un indice devrait vous mettre la puce à l'oreille : lorsque vous entendez régulièrement de votre entourage que vous avez une idée fixe et qu'« *on va s'en occuper mais pas maintenant* ».

Enfin, la société actuelle incite tout le monde à fonctionner en multitâches. Les Huntingtoniens - comme les autres - doivent plus que jamais résister aux sirènes. Il n'est jamais inutile de répéter un conseil élémentaire : ne faire qu'une seule chose à la fois ou, pour la mener à bien, s'aider d'une liste qui la décompose en sous-tâches.

Il est aussi conseillé de prendre son temps et d'être à l'écoute de ce que l'on ressent.

C'est important de répondre à l'inflexibilité par plus de flexibilité

Aider

Selon les cas, plusieurs stratégies sont envisageables pour gérer l'obsession de la personne que vous accompagnez (proposer une nouvelle routine, contourner l'obsession ou la contenir...). C'est rarement au moment où elle est « bloquée » sur son obsession qu'il est souhaitable de tenter de la ramener à la raison. Afin de lui éviter ce fatal engrenage mental la fois suivante, c'est plutôt au moment où elle en est sortie que vous allez pouvoir lui poser des questions pour essayer de comprendre quelle est la cause de son obsession et comment il va être possible de rediriger son attention.

Les idées fixes peuvent concerner n'importe quel sujet de la vie quotidienne. Il peut s'agir d'une peur obsessionnelle des fuites urinaires, par exemple, ce qui induit des heures passées aux toilettes. Rassurer la personne que vous accompagnez et établir une routine de passage aux toilettes pour la sécuriser peut être une bonne idée. Sans oublier éventuellement de lui proposer d'utiliser des protections.

De même, certaines personnes atteintes de la maladie de Huntington ne peuvent s'empêcher de grignoter non parce qu'elles

ont faim mais par compulsion. Il est souvent inutile de lutter. Si le grignotage n'est ni dangereux ni nocif pour la santé, autant les laisser faire. Toutefois, s'il a lieu la nuit et réveille le reste de la famille, peut-être faut-il chercher des stratégies pour en réduire les conséquences. Pourquoi ne pas, par exemple, rendre les repas du soir plus nourrissants et essayer d'améliorer la qualité du sommeil plutôt que d'interdire quoi que ce soit ? Ce qui donne rarement de bons résultats.

De même, on peut essayer aussi de suggérer une addiction à la course à pied ou au chocolat noir... en réponse à une addiction aux cacahuètes, au soda ou autre.

Chaque situation est différente. Il est donc utile d'être créatif pour imaginer une réponse ou une stratégie adaptée. Dans tous les cas, mieux vaut prendre le temps d'écouter la personne que vous accompagnez et l'impliquer pour mettre en place cette stratégie. En parler en groupe de parole peut aussi permettre de profiter du regard, de l'imagination et de l'expérience des autres. Sans oublier les professionnels (médecins, aidants professionnels) qui connaissent bien ce symptôme et peuvent vous aider à réfléchir à une stratégie adaptée.

Témoignages

Idefix, un surnom commun

« Je suis frappée par le nombre de conjoints ou de familles que je rencontre en consultation et qui surnomment Idefix le Huntingtonien de leur entourage, en référence à son obsession... »

Olga, neurologue qui anime une consultation spécialisée en région parisienne

Ordonnance express

Une neurologue constate que nombre de ses patients huntingtoniens n'ont cessé de réclamer leur ordonnance dès le début de la consultation. Le bon sens clinique recommande que la prescription intervienne en fin de consultation une fois que l'on a collecté les informations qui justifient la prescription. Elle a longtemps tenté de s'en tenir à ce principe, tout en remarquant que la demande de l'ordonnance se fait souvent répétitive et semble même absorber tellement l'attention des patients qu'ils écoutent peu ou pas ce qu'elle leur dit pendant la consultation.

Quand elle a compris que l'ordonnance, dans ce cas, est de l'ordre de l'idée fixe, elle a fini par changer sa pratique. Or, depuis qu'elle a décidé de donner l'ordonnance dès la première ou la deuxième demande, elle constate que ses patients sont enfin attentifs et qu'ils participent activement au reste de la consultation.

La ruse de la voiture

Monsieur F. dont l'épouse est huntingtonienne, sait que la perspective d'un départ, quel qu'il soit, met sa femme dans un état d'impatience incontrôlable qui comporte souvent le risque de dégénérer en une « crise » aiguë. Toutefois, il sait aussi que le simple fait d'être dans la voiture apaise son épouse ; c'est l'un des rares lieux dans lesquels cette impatience est calmée. Il sait donc que lorsqu'ils doivent se rendre quelque part et qu'elle commence à « trépigner », il la conduit dans la voiture avant le départ afin de pouvoir finir de se préparer sans drame tandis qu'elle-même est déjà « soulagée » de son impatience à la perspective d'une promenade en voiture, grâce à cette ruse.

La ruse du réveil avancé

Dans une maison d'accueil spécialisée (MAS), l'équipe soignante a débloqué la situation d'une personne atteinte de la maladie de Huntington et dont l'obsession se portait sur le fait de vouloir faire sa toilette immédiatement à son réveil (ce qui n'était pas adapté initialement à l'organisation de cet établissement). L'équipe a d'abord essayé, en vain, diverses stratégies pour la faire patienter comme mettre un disque qui durait le temps de la toilette des autres résidents. Puis, les soignants se sont dit que la chose la plus simple serait qu'elle se réveille plus tôt et qu'ils commencent leur tour par cette personne. Ils lui ont alors proposé de mettre un réveil vingt minutes plus tôt ce qu'elle a accepté.

Vous pouvez aussi essayer de contourner une obsession en proposant quelque chose de plaisant pour aider la personne que vous accompagnez à sortir de la boucle obsessionnelle dans laquelle elle se trouve emprisonnée : un livre à lire ou un jeu à faire tout de suite par exemple.

Quand la demande se fait impérieuse et qu'elle n'est pas satisfaite, la colère peut monter et le « dragon » jaillit. La ruse, tendre et bienveillante, qui ne lèse ni ne piège personne, est sans doute l'une des façons les plus efficaces d'éviter des drames.

Lorsqu'il s'agit d'une idée fixe liée à un matériel ou un objet particulier (qui n'est pas immédiatement accessible, par exemple), l'échange peut suffire à contenir cette obsession.

Enfin, il peut être très utile de planifier des tâches dans la journée.

En consultation

Si les obsessions d'une personne atteinte de la maladie de Huntington deviennent envahissantes et rendent le quotidien difficile, voire sont source de violences, mieux vaut prendre l'avis d'un médecin qui pourra prescrire un traitement adapté.

Dans le cas d'obsessions comportementales (sexuelles, par exemple), il peut être souhaitable de s'adresser à une tierce personne (médecin ou autre) pour en parler et s'appuyer sur lui pour faire « entendre raison » au Huntingtonien, momentanément enfermé dans son monologue. À ce stade-là, toute opposition peut entraîner une incompréhension de sa part qui peut alors s'exprimer sous forme de colère ou même de violences verbales ou physiques.

6

Sensualité et sexualité (qui dit qu'il n'y a pas de plaisir ?)

Vie sociale et intime

Pourquoi en parler ?

Ce chapitre traite d'une question – la sensualité – qui est rarement abordée et qui fait pourtant intégralement partie de la vie. Si la levée de l'inhibition et l'impatience qui frappent souvent les Huntingtoniens, du fait d'une perturbation neurologique, en conduit un nombre restreint à avoir des comportements sexuels considérés comme débridés, excessifs ou impérieux, il reste que la plupart ont les mêmes besoins de tendresse que le reste de la population. Néanmoins la dépression et l'anxiété ont le même impact sur eux que sur l'ensemble de la population : une baisse de la libido. Si elle ne gêne personne, inutile de s'en préoccuper. Si elle pose un problème à l'intéressé ou au partenaire, autant y réfléchir et consulter pour essayer de trouver des solutions.

À un stade avancé, les mouvements brusques et désordonnés (la chorée) peuvent rendre le toucher et la proximité physique compliqués. De plus, l'absence d'expressions faciales

(le « masque ») ou la difficulté à parler font qu'il n'est pas facile parfois d'exprimer ses sentiments. Les médicaments participent aux difficultés en diminuant la libido et en induisant parfois une impuissance chez les messieurs. Ce qui nuit à l'image qu'ils ont d'eux-mêmes alors que leur désir peut persister. À l'inverse, certains médicaments peuvent aider à limiter des comportements impérieux et redonnent une place familiale et conjugale dont certains s'étaient exclus, en guérissant la dépression.

Dans ses relations sexuelles, on peut aussi être tout simplement empêtré par son éducation. Il faut donc aborder dès que possible cette question afin de se débarrasser des fantômes et des souvenirs encombrants qui empêchent d'entretenir une relation apaisée avec son entourage, et ses - très - proches. Rappelons que le poids de l'éducation a une influence sur ses relations familiales et qu'elle doit être prise en compte dans la réflexion comme un paramètre du passé, qui ne saurait grever le présent.

Cultiver son confort (et sa tendresse)

Ne nous cachons pas derrière notre petit doigt, ce n'est pas parce que l'on est atteint de la maladie de Huntington que l'on n'a plus ni désir sexuel ni envie de câlin. D'autant que notre corps change et qu'il s'exprime même à notre insu. Or, il est si bon de pouvoir le considérer comme une source de plaisir et d'expression de nos sentiments, et pas comme un fardeau ou une gêne.

C'est pourquoi il est important d'en parler et de réfléchir à la façon de prendre soin de cet aspect comme de n'importe de quelle dimension de la vie, que ce soit en institution et auprès de son entourage, dans une relation parent-enfant, au sein du couple ou avec les professionnels.

Pour développer une relation sereine avec son environnement, encore faut-il développer une relation apaisée avec soi-même et avec son propre corps. Certes c'est plus difficile quand on a des mouvements ou des troubles de l'équilibre mais nombreuses sont les personnes, non malades, qui rencontrent des difficultés dans leurs relations intimes et sensuelles car elles ne sont pas à l'aise avec leur corps ou avec leurs sentiments.

Certains couples de sujets âgés sont épanouis et rayonnants y

L'absence d'expressions faciales (le « masque ») ou la difficulté à parler font qu'il n'est pas facile parfois d'exprimer ses sentiments.

compris dans leur sensualité ; d'autres ont renoncé à tout. Il est donc intéressant de se demander pourquoi en dépit de leur vieillissement, de leurs rides et de leur probable arthrose, certains gardent une vie sexuelle riche et d'autre pas.

La maladie de Huntington complique bien entendu les choses mais la démarche est exactement la même que pour les personnes non malades. Pour se sentir bien dans son corps, évidemment il y a la marche, les activités d'extérieur, l'hygiène, autant d'éléments qui font que l'on va se plaire à soi-même et donc davantage plaire aux autres. Si l'on est énervé ou insatisfait, on dégage énervement et insatisfaction. Ce n'est séduisant pour personne (en général, tout le monde fuit les porcs-épics...).

Par contre, si l'on est détendu, réjoui par un rayon de soleil qui filtre ou dans une attitude de tendresse, cela peut attirer les autres, (et plus si affinité). La maladie ne doit en aucun cas faire oublier, ni au conjoint, ni au Huntingtonien, le b.a.-ba de la séduction : même au sein de couples mariés, elle se manifeste par des invitations, des cadeaux, des surprises, des fleurs offertes, des attentions... On obtient ainsi de meilleurs résultats qu'avec la mauvaise humeur, le mécontentement ou l'exigence. Rappelons-nous que l'on n'est pas réduit à la maladie : elle ne justifie rien, pas plus qu'elle n'empêche quoi que ce soit.

Loin de cet ouvrage l'idée de laisser entendre que ce n'est pas un peu plus compliqué, mais c'est une bataille qui vaut la peine d'être menée. D'ailleurs, quand on sent que l'on part dans la mauvaise direction, en discuter avec son médecin ou un psychologue est une bonne idée, tout comme songer à entreprendre une thérapie de couple ou encore participer à un groupe de parole.

Oui, le sujet est délicat et intime. Il faut donc de la délicatesse et de la patience pour résoudre ces difficultés. Bien sûr, on sait que la patience n'est pas la qualité première des Huntingtoniens mais ils peuvent l'apprendre.

La maladie de Huntington complique bien entendu les choses mais la démarche est exactement la même que pour les personnes non malades.

Témoignages

Une rencontre et un nouvel envol

Jérôme, 55 ans, sans emploi, était hospitalisé en hôpital psychiatrique car il avait tenté de se pendre. Son père et sa fille étaient décédés de cette manière sans que jamais le diagnostic de la maladie de Huntington n'ait été évoqué. Souffrant d'un trouble de la mémoire, il a consulté un neurologue qui a diagnostiqué la maladie de Huntington. Une situation inexplicable a alors trouvé une explication. La prise en charge psychiatrique a changé. Surtout, Jérôme a cessé de se sentir responsable du suicide de sa fille. Il ne savait pas jusque-là contre quoi il se battait car il n'y avait pas eu jusque-là de mots pour expliquer son malheur.

Son humeur s'est progressivement améliorée. Il a ainsi rencontré une patiente qui, pour d'autres raisons, s'était retrouvée au même endroit. Ils ont pris un appartement thérapeutique à deux, aidés par l'équipe médicale, puis se sont dégagés du système médical et ont obtenu un appartement en HLM où ils ont construit leur nid.

Plusieurs mois avant un rapprochement

Paul, 52 ans, était huntingtonien depuis une quinzaine d'années. Il désirait sa femme mais elle ne le désirait plus. Après avoir essayé de lui imposer son point de vue, il a bien compris que ce n'était pas une bonne solution et que cela ne la ferait pas céder. Il a donc décidé de ne plus rien faire et est resté assis sur une chaise toute la journée jusqu'à ce qu'elle cède. Cela a duré quelques mois, sans aucune efficacité, en provoquant plutôt des conflits au sein du couple. À force de discussion et de distractions, Paul a admis que le mot *séduction* pouvait avoir un sens et que la douceur était plus convaincante que la force.

Il a accepté de se lever de sa chaise et de participer à la vie quotidienne et... il a obtenu un câlin.

Il est important de distinguer le besoin de câlin tout à fait salubre entre membres d'une même famille et les besoins de sexualité, réservés à la sphère amoureuse. La tendresse se cultive en famille ; la séduction (et la tendresse) en couple.

Si la solitude s'est installée et que vous ne voyez aucun moyen rapide d'en sortir, vous pouvez vous entourer d'animaux de compagnie pour répondre au besoin de câlins. Les animaux, lorsqu'ils sont bien traités, vous renvoient largement l'affection dont vous les entourez.

Pour se détendre, pourquoi ne pas apprendre, avec un professionnel, à développer des touchers thérapeutiques ? Ils permettent de se réconcilier avec son propre corps tout en partageant un grand bénéfice avec celui ou celle qui vous touche. Un toucher-massage est apaisant et peut réduire les mouvements dans une certaine mesure.

Enfin, pour les célibataires en stade avancé, la maladie complique la capacité à faire des rencontres, ce qui peut entraîner une détresse pour certains. Il est important de pouvoir considérer, sans tabou, la possibilité de rencontres même en étant malade.

Contrairement à certains de nos voisins européens, comme la Suisse, le Danemark, la Belgique, et les Pays-Bas, en France, l'assistance sexuelle est aujourd'hui assimilée à de la prostitution sur le plan légal.

Le bienfait des animaux

Pourquoi en parler ?

Un animal de compagnie est souvent considéré dans les familles comme un élément important pour le Huntingtonien. En effet, il rompt son isolement et le stimule (jouer avec l'animal, le nourrir, le brosser...). Il peut aussi l'encourager à exprimer ses émotions et à maintenir sa communication (on parle souvent à son chat ou à son chien).

Dans de nombreuses structures d'accueil, on trouve désormais un chien (en général de race Labrador ou Golden Retriever) présent notamment pour distraire et apaiser les résidents.

Le chien est très souvent l'animal de compagnie préféré car il incite la personne huntingtonienne à sortir et l'oblige donc à pratiquer quotidiennement de la marche à pied, ce qui lui fait du bien. Quand on envisage d'en adopter un, mieux vaut réfléchir au choix de l'animal en fonction de ses contraintes. Un gros chien lorsque l'on est de petite taille peut être une source de chutes s'il tire fort sur la laisse ; un petit chien est



facilement transportable si l'on se déplace souvent. Mieux vaut choisir des races reconnues pour leur gentillesse car on ne sait jamais, chaque animal a son caractère. Les bâtards abandonnés sont souvent gentils et résistants. De plus, on leur rend service en les adoptant et eux, rendent à leur tour service par leur présence et leur affection. Échange de bons procédés.

Les chats ont l'avantage d'être plus indépendants que les chiens mais tout aussi câlins. Par contre, ils n'obligent pas à sortir et les allergies sont plus fréquentes. Choisir un compagnon mérite réflexion car une fois adopté, il faut s'en occuper.

Monter à cheval ou s'occuper d'un cheval est très apprécié également. On parle même d'équithérapie. Ce loisir valorise le Huntingtonien qui prodigue des soins à l'animal et le monte. Il arrive souvent qu'il n'ait plus aucun mouvement choréique lorsqu'il est sur le cheval.

L'équithérapie peut être considérée comme une alternative thérapeutique complémentaire (à condition que le Huntingtonien soit attiré par les chevaux).

Témoignage

Intérêts croisés

Christian, 52 ans, maçon, était désespéré à la mort de son chat. Il racontait à qui voulait l'entendre qu'il l'avait plus pleuré que sa mère. Elle était violente et son chat était câlin.

Après un temps de chagrin où il n'a pas retrouvé son équilibre affectif, il s'est décidé à recueillir un chaton abandonné qui criait famine. Ils y ont gagné tous les deux : le chat s'est remplumé et lui a retrouvé le sourire.

Se distraire, rencontrer les autres

Pourquoi en parler ?

Tout le monde a besoin de loisirs, ce n'est pas parce que l'on est porteur, ou malade, ou sans emploi que l'on doit s'en priver. Les loisirs offrent la possibilité de se détendre et de s'épanouir. Pourtant, souvent, lorsque l'on est en difficulté ou que l'on manque de moyens, on ne

s'autorise pas à penser vacances, voyages ou activités. Or, les chercheurs ont prouvé que, chez les souris Huntington, un environnement enrichi double leur survie.

En effet, des souris porteuses du gène muté placées en cage avec de quoi manger et boire finissent par développer la maladie et en mourir à un âge peu avancé. En revanche, si l'on prend les frères et sœurs de ces souris, porteuses du même gène et que l'on ajoute à la cage un palmier, une mare, une roue pour faire des triples sauts arrière, qu'on leur raconte des histoires et qu'on leur gratouille le ventre, elles développent non seulement la maladie beaucoup plus tard mais elles vivent jusqu'à un âge avancé. De nombreux articles maintenant commencent à être publiés pour montrer l'effet bénéfique des rééducations, loisirs, activités dans la maladie de Huntington (si on en doutait encore).

Paradoxalement, organiser des loisirs ne va pas de soi. Devant la maladie, l'anxiété peut paralyser. La dépression, le désespoir, la colère contre la vie ou encore l'apathie peuvent freiner toute initiative. On préfère rester seul à la maison, souvent perçue comme un cocon protecteur dans ces cas-là. On devient bougon et on perd progressivement la capacité et l'envie de planifier quoi que ce soit. On peut aussi être bloqué par ses obsessions. C'est ainsi que la maladie de Huntington attaque.

On est capable de faire des choses mais on n'en pas envie ou l'on pense qu'on n'y arrivera pas. On perd l'habitude de les faire et de s'ouvrir aux autres et à soi-même. Parfois, on veut même juste se « vider la tête ». Résultat : on passe des heures à jouer sur une tablette ou à regarder la TV. Alors que rire, voir du monde, s'amuser ou se promener... protègent des effets de la maladie de Huntington et, maladie ou pas, protègent de l'ennui et de l'isolement. Tout le monde devrait appliquer ces principes (qui ne coûtent pas cher).

Cultiver son confort (et son goût pour la vie)

En fait, quand on est malade, gêné par des mouvements ou des troubles cognitifs, on semble consacrer toute son énergie à veiller à ne pas se faire mal quand on bricole ou que l'on jardine, par exemple. On est occupé à chercher des parades aux

difficultés engendrées par la maladie. On n'imagine même plus tout ce qu'il est possible de faire dès lors que l'on adapte son environnement et que l'on bouscule un peu ses habitudes.

Bref, première étape pour une vie plus remplie et plus sociable : sortir de sa coquille, voir les autres, s'autoriser à prendre du plaisir et s'adapter à ses capacités et à ses moyens, ce qui ne va pas de soi. Si l'on n'arrive pas à s'organiser seul, les mairies, les Services d'Accompagnement à la Vie Sociale (SAVS), les associations de patients, les groupes de parole sont autant de lieux qui peuvent dynamiser et proposer des activités individuelles ou de groupes. Certaines activités requièrent des astuces particulières.

En pratique

On accède aux **Services d'Accompagnement à la Vie Sociale (SAVS)** en adressant une demande à la **MDPH** (si l'on a ouvert son dossier avant l'âge de 60 ans). On peut solliciter en même temps que le SAVS une **PCH** aide humaine afin d'optimiser les accompagnements aux sorties avec une aide à la personne. Ce service permet de rechercher des activités et des loisirs proposés par les associations proches de son domicile, ou d'organiser de simples sorties extérieures selon ses envies ou besoins (promenade, shopping, café, coiffeur, bibliothèque, rendez-vous médicaux et paramédicaux...). Un **SAMSAH (Service d'Accompagnement Médico-Social pour Adultes Handicapés)** peut également aider à la gestion de l'administratif en lien avec la prise en charge médico-sociale.

Écrire, dessiner, peindre

Pourquoi en parler ?

Écrire est non seulement utile mais peut aussi être un vrai plaisir. On peut écrire des poèmes, des lettres, un journal ou juste faire... la liste de courses. Rencontrer des difficultés pour écrire peut être très frustrant. Heureusement, des outils peuvent aujourd'hui pallier certaines difficultés. Le plus simple, c'est encore de prendre un stylo facile à tenir (de large diamètre de préférence). Et si l'on écrit gros, c'est encore plus aisé...

Cultiver son confort (et ses activités préférées)

Voici quelques idées en vrac pour écrire, dessiner ou peindre avec plus de plaisir :

- Pourquoi, par exemple, ne pas envoyer des cartes postales ? C'est sympa et convivial. Et en plus, on court juste le risque de recevoir des réponses... Les petits enfants en particulier sont toujours heureux de recevoir du courrier et ils se fichent pas mal de la qualité de l'écriture elle-même. Et puis c'est l'occasion, parfois intimidante de vive voix, de dire à ses proches qu'on les remercie pour ce qu'ils font pour nous (s'ils font quelque chose) et qu'on les aime.
- Si tenir le stylo devient difficile, écrire à l'ordinateur et utiliser le courrier électronique offrent des alternatives intéressantes. Reste à réfléchir à l'ergonomie du matériel : grosses touches et souris pratique. Souvent d'ailleurs, le mieux est l'ennemi du bien. Un système un peu rustique est souvent plus adapté qu'un ordinateur trop sophistiqué.
- Outil de créativité ? Rendez-vous avec soi-même ? Moment de calme ? Tenir un journal n'est pas qu'un exercice d'écriture à l'abri du regard des autres (avis aux timides et aux introvertis !). C'est parfois une véritable libération autant qu'un moyen de se comprendre et de reprendre confiance en soi.
- Quand on se met au dessin ou à la peinture, on rencontre les mêmes difficultés qu'avec l'écriture : il faut pouvoir tenir un crayon ou un pinceau et les manier avec une certaine adresse. Pour le dessin, mieux vaut se diriger vers des supports de grande taille et renoncer à la miniature...
- On peut dessiner même si l'on a beaucoup de mouvements. Il suffit d'adapter le support et la technique en choisissant par exemple des grands formats : on peut punaiser au mur une feuille format affiche. Les mouvements peuvent être utilisés dans les coups de crayon et les coups de pinceau et, selon le choix de la couleur, peuvent même rappeler le trait de Van Gogh...
- On peut aussi peindre avec ses doigts, en utilisant de la gouache, c'est plus drôle et le contact direct avec le papier est agréable. On peut y aller sans complexe.
- En fait, il s'agit de se mettre à des pratiques qui nous relient aux plaisirs sensibles, à nos perceptions et à notre créativité.

- Par mesure de précaution, il ne faut pas hésiter à bâcher le sol avant de commencer à peindre et à porter une tenue adaptée.
- Si les mouvements sont très importants et que l'on n'a pas décidé de repeindre sa maison, la peinture acrylique et l'aquarelle présentent l'avantage de se nettoyer à l'eau et au savon par rapport à la peinture à l'huile. Pour les artistes exigeants, il existe aussi des vernis à l'eau à appliquer ensuite, qui donnent l'illusion d'une peinture à huile.
- Enfin, pour améliorer la prise d'objets (crayons, verres ou autres...), certains ateliers de danse proposent des massages de mains avec des ballons de baudruche.

Lire

Pourquoi en parler ?

Lire demeure une activité très prisée, même lorsque les symptômes évoluent. Pourtant beaucoup de personnes y renoncent. Plusieurs raisons peuvent expliquer cette désaffection (mais on n'est jamais condamné à cesser de lire).

La fatigue est souvent donnée comme explication. Or, mieux vaut, dans ce cas, lire en journée plutôt que le soir. Sinon on s'endort avant même d'avoir lu quelques pages. On peut aussi changer de registre : lire des livres ou des BD plus simples et renoncer aux pavés de mille pages.

Cultiver son confort (et son goût pour la lecture)

Les mouvements ne facilitent pas non plus la lecture... Pourquoi ne pas installer un pupitre rigide bien fixé à une hauteur confortable pour éviter d'avoir à tenir le livre ou la liseuse ? Si les mouvements de la tête sont gênants, on peut s'aider avec ses doigts pour suivre la ligne. On peut aussi trouver des livres à larges interlignes et gros caractères (souvent conçus pour les mal-voyants).

Si la concentration faiblit, il existe de plus en plus de livres audio qui permettent de se reposer tout en écoutant des lectures.

Vous confondez les personnages du livre que vous lisez ? En dresser la liste sur une page peut vous aider à mieux suivre l'intrigue lorsqu'elle semble trop complexe. Vous pouvez la préparer vous-même ou vous faire aider par un proche ou une orthophoniste. C'est tout aussi vrai pour les séries. Si la TV est déconseillée dans la maladie de Huntington,

vous pouvez quand même vous faire plaisir en ciblant votre choix de façon sporadique.

Aider

Comme pour la conversation, si vous faites la lecture à la personne que vous accompagnez, choisissez des sujets de livres ou d'articles qui se rapprochent de ses centres d'intérêt : choisir par exemple des récits sur des lieux qu'elle a visités puis rechercher avec elle des photos pour se remémorer ces lieux.

C'est aussi une bonne idée que de lui proposer de raconter sa vie ou une partie sous la forme d'un récit familial ou de lettres que l'on peut agrémenter de photos. Avantages : non seulement cela invite cette personne à structurer son récit, mais cela lui offre des parenthèses où elle renoue avec son histoire, ses racines, son enfance... Bref, avec ses souvenirs.

C'est aussi une bonne idée que de lui proposer de raconter sa vie ou une partie sous la forme d'un récit familial.

Bricoler, cuisiner, jardiner

Pourquoi en parler ?

Travailler de ses mains s'apprend. Surtout si l'on n'a pas vraiment acquis cette capacité avant la maladie. Pourtant il est utile de trouver des moyens de maintenir sa dextérité ou de la cultiver lorsqu'elle décline.

Les ergothérapeutes peuvent aider à une rééducation manuelle mais ils sont rares et souvent peu disponibles. Toutefois, il est possible de compenser cette absence en participant à des activités manuelles organisées par sa commune par exemple, ou en proposant à des proches de les organiser chez soi.

Les activités que l'on entreprend doivent tenir compte des goûts de chacun mais certaines ont des avantages particuliers. Faire du pain, par exemple, est agréable et peut renforcer la dextérité. Même si le pain est difforme, on a du plaisir à le

manger et à le partager dès lors qu'il est bon. Il permet donc d'associer un travail manuel à un plaisir convivial. C'est enfin un savoir-faire transmissible quand on le fait avec des enfants et des proches. Toute forme d'activité culinaire est intéressante car elle met en jeu des fonctions manuelles mais aussi cognitives.

Cultiver son confort (et son habileté manuelle)

Faire un atelier de pâte à modeler ou de pâte à sel avec ses enfants ou ses petits-enfants est un moyen d'en faire soi-même, sans être juste en train de prendre soin de soi ; c'est aussi une façon de s'amuser. La pâte à sel et certaines pâtes à modeler présentent l'avantage de permettre de fabriquer des objets que l'on conserve après la cuisson (pour, par exemple, décorer des arbres de Noël, créer des décors pour des fêtes, faire des cadeaux ou tout simplement se faire plaisir).

Utiliser le clavier d'un ordinateur ou celui d'un smartphone peut également entraîner sa dextérité mais attention (au risque de se répéter dans cet ouvrage) certains jeux vidéo ou jeux sur smartphone peuvent entraîner une addiction, en particulier chez des personnes jeunes. Elles sont tentées de passer des nuits entières à jouer et finissent par se désocialiser. Sauf si elles jouent en réseau, ce qui peut permettre un maintien intéressant de socialisation. Ces jeux peuvent donc être positifs à condition d'être vigilant sur la durée de jeu et les horaires.

Dans la série des activités manuelles, le bricolage et le jardinage ont une place particulière car ils s'inscrivent souvent dans une continuité : on le faisait et on continue à le faire.

Deux alertes toutefois : Comment maintenir la motivation ? Et surtout, comment limiter la dangerosité de ces loisirs ? Dans les deux cas, le port de gants est fortement conseillé pour ne pas dire obligatoire même si l'on n'en a jamais porté. Quand on a des troubles de l'équilibre, mieux vaut éviter de monter sur un escabeau, sur un toit ou dans des arbres, encore moins avec une tronçonneuse à la main... Une chute est vite arrivée.

Enfin pourquoi ne pas en profiter pour se faire aider ? Aider soi-même des amis qui jardinent ou qui bricolent est aussi un excellent

Le bricolage et le jardinage ont une place particulière car ils s'inscrivent souvent dans une continuité : on le faisait et on continue à le faire.

moyen de s'assurer une protection par un regard extérieur. Se faire aider sur des gestes difficiles ou dangereux ne limite en rien la qualité ou la capacité du bricolage mais son éventuel danger. Tant que ces activités peuvent être poursuivies seul ou en compagnie, il faut les maintenir car elles sont captivantes, valorisantes, agréables et le résultat est une source de bien-être et de plaisir.

Danser, pratiquer un sport

Pourquoi en parler ?

La danse sous toutes ses formes, accompagnée d'une musique que l'on aime, est tout à fait recommandée. On peut d'ailleurs danser avec ses mains en restant assis par exemple. Cela permet de libérer ses émotions.

Le sport est conseillé pour tous. Si pratiquer un sport devient très tendance, cela comporte aussi bien d'autres avantages : c'est globalement bénéfique pour l'état de santé et le bien-être. Le tout, c'est de choisir un sport qui nous correspond. Il est inutile d'envisager de courir le marathon si l'on déteste courir ou s'imaginer gagner le 4 fois 100 mètres en crawl si l'on n'aime pas l'eau...

Le tout, c'est de choisir un sport qui nous corresponde.

Cultiver son confort (et sa forme)

Si certains sports sont particulièrement bénéfiques dans la maladie de Huntington comme la marche, la natation, la danse, le Tai-Chi-Chuan, le Qi Gong, l'équitation accompagnée ou le yoga, il ne faut pas se limiter à ceux-là. L'essentiel est de choisir une activité sportive que l'on aime.

Il n'y a ni limite, ni contre-indication tant que l'on y arrive et que l'on y prend plaisir. Il faut sans doute juste ajouter quelques mesures de sécurité (que tout le monde devrait respecter) pour éviter de se trouver en difficulté :

Inutile de le dire (mais on le souligne quand même) : tous les sports de vitesse (vélo, ski, trottinette...) se pratiquent avec un casque.

Étonnamment, parfois même lorsque l'on a du mal à marcher, on peut continuer à skier. Et si on lâche le ski alpin, on peut s'orienter vers le ski de randonnée ou vers la marche avec raquettes (largement aussi sportive...).

Il en est de même du vélo. Il n'est pas rare que des personnes qui sont très déséquilibrées dans leur marche trouvent mieux leur équilibre à vélo. Ce peut être également le cas avec la course. Par contre si l'on a tendance à tomber, penser à ajouter des roulettes ou utiliser des tricycles tient du bon sens. Il ne faut surtout pas s'arrêter au regard des autres mais penser surtout au plaisir que l'on prend.

À noter : il existe un Tricycle Tonicross 14 de rééducation pliable, donc facile à transporter dans le coffre d'une voiture, dont une partie du prix est prise en charge par la CPAM (et le reste par votre mutuelle ?).

Pour sélectionner un sport, le choix est vaste. On peut pratiquer des sports d'équipe à condition de ne pas se désespérer si l'on y arrive moins bien qu'avant et que l'on n'est plus le pilier de l'équipe mais juste arrière ou remplaçant. Si l'on trouve cela insupportable, on peut alors s'adapter et essayer un nouveau sport.

Comme il a été indiqué plus haut, le yoga et le Tai-Chi-Chuan permettent d'apprendre à contrôler sa respiration ; ils augmentent la relaxation et le bien-être et limitent les chutes. Le Qi Gong, moins connu, ressemble un peu au Tai-Chi-Chuan en moins complexe. Il offre les mêmes avantages.

La natation est excellente pour entretenir le souffle et la coordination motrice. Elle est irrésistible quand on aime l'eau. Si l'on n'est pas sûr de savoir nager suffisamment bien, autant prendre un cours (avec un flotteur) le temps de récupérer ses bons réflexes. On peut désapprendre à nager mais la maladie n'empêche pas de réapprendre (en se faisant aider). Nager maintient en forme tout en permettant de se synchroniser avec soi-même. Si vraiment après avoir essayé avec un professeur on n'y arrive pas, on peut toujours marcher dans l'eau, là où on a pied (faire du long-côte avec des chaussures de mer pour éviter les épines d'oursins) ou encore réaliser de la gymnastique douce ou de la balnéothérapie.

Nager maintient en forme tout en permettant de se synchroniser avec soi-même.

Comme il est indiqué au chapitre *Se mettre en mouvement*, marcher sous toutes ses formes une heure par jour est recommandé pour tous, malade ou pas, en randonnée, seul, avec son chien, ses amis, pour chercher des papillons ou faire de la marche sportive...

Avec le judo, on apprend à tomber sans se faire mal et à se relever, à travailler ses appuis et donc à développer une meilleure perception de son propre corps.

Depuis quelques années, l'hôpital marin de Hendaye propose de l'équitation avec éducateurs sportifs même pour les débutants. Les mouvements ont tendance à diminuer du fait de la négociation avec ceux du cheval.

On pourrait énumérer des dizaines de sports tous plus attrayants les uns que les autres. Rappelons peut-être simplement qu'il vaut mieux éviter les chutes. Pensez-y si vous êtes tenté par le vélo (sauf sous forme de tricycle), l'escalade, le saut en parachute ou à l'élastique ou encore la boxe (qui peut sacrément secouer les neurones). Laissez libre cours à votre imagination tant que vous vous protégez face aux risques.

Il n'est pas rare que des personnes qui sont très déséquilibrées dans leur marche trouvent mieux leur équilibre à vélo.

Chanter et jouer de la musique

Pourquoi en parler ?

Chanter est un excellent moyen d'améliorer la coordination entre le souffle et la respiration. De plus, c'est libérateur et joyeux. Peu importe si l'on ne chante pas super juste ! Rejoindre une chorale, même lorsque l'on est débutant, est par exemple très agréable et permet de faire des nouvelles rencontres.

Cultiver ses dons musicaux est une source de plaisir, de socialisation et de dextérité ; tout pour plaire.

Jouer de la musique peut être exigeant, mais particulièrement valorisant pour peu qu'on le fasse régulièrement. Il est intéressant de débiter même en l'absence de toute maladie afin de pouvoir surfer ensuite sur ses acquis et continuer à avoir du plaisir à moindre effort. Même malade, on peut débiter l'apprentissage d'un instrument, ce que beaucoup de personnes renoncent à faire alors qu'elles en sont capables sans avoir même osé essayer. Malade ou pas, renoncer à essayer est assurément le meilleur moyen de ne pas y arriver.

La musique excellente pour la santé

Les vertus de la musique ne sont plus à démontrer :

selon des chercheurs de l'université Brown (États-Unis), écouter sa musique préférée permet de prendre moins de médicaments.

Ils ont en effet observé l'évolution des résidents de 196 EHPAD (Établissement d'Hébergement pour Personnes Agées Dépendantes). Au total, 25 000 personnes souffrant de la maladie d'Alzheimer et de démences associées ont participé à leur étude qui consiste à leur proposer une playlist musicale personnalisée. 20 % de ceux qui ont accepté ont arrêté de consommer des antipsychotiques.

Les chercheurs ont notamment observé moins de troubles du comportement parmi les amateurs de musique. Kali Thomas, coauteur de l'étude, l'a testée auprès de son oncle, amateur de musique country : « *Quand nous lui faisons porter ses écouteurs, sa respiration s'apaisait et son visage se détendait.* »

Voyager, prendre des vacances

Pourquoi en parler ?

Il est bon, pour le moral et pour le reste, de faire des projets, de prévoir et organiser des voyages. C'est un objectif qui engage et qui rassure.

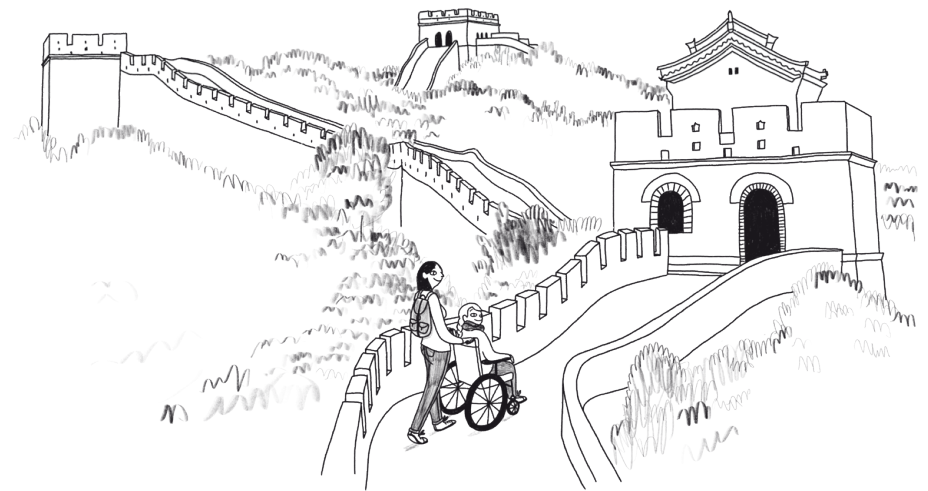
Pourquoi ne pas solliciter l'aide de l'APF France handicap ? Le programme APF Evasion (<https://www.apf-evasion.org>) organise des centaines de voyages et séjours par an compatibles avec tout type de handicap. Ces moments sont essentiels pour prendre un peu le large, souffler et faire souffler ses proches. On peut aussi partir avec ceux-ci,

tous ensemble, dans certains endroits conçus spécialement pour cela : c'est le cas du village vacances de la Fondation Denise Picard, près de Vichy, ou encore des séjours de thalasso de l'association Huntington Avenir, à Antibes. Surtout, ne vous en privez pas !

Témoignage

Un apaisement au long cours

Juliette, 45 ans, journaliste, devait participer à un essai thérapeutique qui lui tenait à cœur. Elle remplissait les critères d'inclusion à l'étude et son médecin lui avait donc proposé d'y participer à son retour de vacances. Elle a fait le voyage au Kenya dont elle rêvait depuis des années. Elle n'a plus pensé ni à la maladie, ni à l'hôpital. Lorsqu'elle est rentrée, son médecin l'a examinée : elle n'avait plus de mouvements. Elle n'a donc pas participé à l'essai thérapeutique (qui finalement n'a pas débouché sur un résultat intéressant). Surtout, ses mouvements ne sont réapparus que plusieurs années après. Elle a pu continuer à voyager autant qu'elle le souhaitait.





Et s'il fallait vieillir ?

Cet ouvrage le répète, l'évolution de la maladie de Huntington est impossible à prévoir et l'âge des personnes qui en sont atteintes et qui entreprennent un suivi en consultation tend à augmenter. De plus, se savoir porteur du gène ne signifie pas que l'on va voir apparaître les symptômes du jour au lendemain. Bref, les Huntingtoniens aussi peuvent vieillir...

La dépendance ou la sensation que l'on ne peut plus agir et faire les choses à sa guise est souvent insupportable pour beaucoup. Être limité par son corps dans ses actes, devoir renoncer à des hobbies ou, plus grave, à des fonctions élémentaires comme la marche est très difficile à supporter.

Cette sensation impose de demander l'aide d'autrui alors qu'on n'en a pas toujours envie. Elle peut provoquer de la colère, de la rage, de la tristesse, de la frustration ou de la dépression et, quand elle n'est pas acceptée, elle finit par se retourner contre soi-même ou contre ses proches.

Pour se faciliter la vie et augmenter son confort quotidien, on peut s'entourer d'outils utiles : passer à une voiture automatique, utiliser des alarmes si l'on a du mal à gérer son temps, acheter des vêtements à scratch si l'on a du mal avec les boutons, acheter de la vaisselle en plastique si l'on en a assez de casser la vaisselle... Autant d'instruments de liberté à utiliser au cas par cas et qui limitent le sentiment de dépendance.

De la même façon que les personnes vieillissantes décident de s'installer dans une maison de plain-pied, plus facile à entretenir, ou de faire des travaux pour aménager une salle de bains accessible ou une chambre au rez-de-chaussée, ou encore cherchent à se rapprocher du centre plus « commerçant » de leur ville ou leur village, on peut anticiper de la même manière lorsque l'on est plus jeune et avoir une réflexion évolutive sur son lieu de vie.

Aider et se faire aider

Pourquoi en parler ?

C'est peut-être étonnant, mais finalement, accepter de se faire aider ne va pas de soi. Pourtant, on accepte bien l'aide d'un GPS, alors pourquoi ne pas accepter une aide humaine ? On vit dans un monde qui suppose tellement que la dignité et la liberté de l'individu riment avec son autonomie que l'on en vient à répugner de se faire aider ou à être dépendant.

Alors pourquoi ne pas interroger un peu cette notion d'autonomie ? N'a-t-on pas tous besoin à un moment donné de notre vie de quelque chose ou de quelqu'un ? Petit, on profite des grands pour attraper les objets haut placés. Grand,

Autant d'instruments de liberté à utiliser au cas par cas et qui limitent le sentiment de dépendance.

on fait appel à plus petit que soi pour récupérer quelque chose qui est tombé sous un meuble. Quand on vieillit, on n'a plus les mêmes capacités qu'avant et on est soulagé de se faire aider pour porter des objets lourds ou des courses. Quand on est jeune et que l'on manque d'expérience, on profite de l'expérience des aînés. Bref, vivre en société n'est pas comme vivre sur une île déserte. Ne sommes-nous pas tous dans une situation de dépendance relative qui nous lie tous ensemble ? Au niveau de la société, nous sommes aussi dépendants des gens qui cultivent la terre ou encore de ceux qui construisent nos maisons. Donc la question de la dépendance ne saurait être spécifique à la maladie.

De plus, il n'est pas rare d'entendre dire, à propos des Huntingtoniens « *ils refusent de se faire aider* », « *ils sont dans le déni* ». En fait, le défi consiste à tenter d'être heureux et à se sentir libre tout en acceptant d'être dépendant des autres (que l'on soit malade ou non !). La maladie de Huntington étant évolutive, ce n'est pas comme si tout à coup, il devenait évident que l'on a besoin d'aide. Enfin, la maladie peut concerner des personnes jeunes qui acceptent d'autant moins de se faire aider. Chacun bataille à sa façon pour rester autonome le plus longtemps possible face à la menace de ce qui est le plus souvent présenté comme la perte annoncée de certaines de ses facultés.

Voilà du côté des Huntingtoniens où le combat consiste à accepter - et à être intimement persuadé - qu'être aidé ou dépendant ne me diminue pas comme individu et ne réduit pas ma liberté.

Du côté des aidants, pas facile non plus : comment ne pas se sentir à la fois impuissant et rejeté quand on a le sentiment que l'autre « *ne veut pas se faire aider* » ? Comment aussi résister à l'envie de penser et parfois de dire « *c'est pour ton bien !* » sans laisser à l'autre le soin ni le temps d'exprimer son choix ? La frustration des deux côtés peut générer étincelles, non-dits et conflits.

Cultiver son confort (et l'art de se faire aider)

Être simple et clair quand il s'agit d'aider et d'être aidé est tout un art. Mieux encore, il est possible d'y trouver une source de bonheur parce que c'est l'occasion de renforcer, voire de retrouver, certaines de ses capacités. Là encore, cela s'apprend peu à peu, c'est un bricolage fait de trucs et d'astuces qui dépendent de la personnalité de chacun. C'est un processus long qui passe par un dialogue et une négociation qu'il

Être simple et clair quand il s'agit d'aider et d'être aidé est tout un art.

faut savoir ouvrir avec franchise et en anticipation. Rien ne sert d'attendre un stade avancé pour en parler. Enfin, mieux vaut ne pas tenir pour définitif un Non quand on a proposé de l'aide. Le temps fait son œuvre et permet souvent de mieux comprendre une situation avec le recul. Quand cela paraît difficile, pourquoi ne pas recourir au soutien d'un professionnel spécialisé dans les thérapies de couple ou les thérapies familiales ?

À bien y réfléchir, on peut dire aussi que le handicap, dans une certaine mesure, puisqu'il sensibilise à une condition humaine universelle, la vulnérabilité, peut être inspirant pour chacun d'entre nous, malade ou non. Après tout, soit dans des épisodes de maladies ou en vieillissant, nous aurons tous à apprendre à nous faire aider.

Certains refusent ce qu'ils considèrent comme une intrusion chez eux et préfèrent l'aide de leur conjoint et de leurs enfants. C'est un choix qui ne pose pas de problème tant que le conjoint est en forme et qu'il en est satisfait. N'oublions pas que le conjoint vieillit lui aussi et qu'il peut se trouver limité ou en difficulté pour d'autres raisons.

Il n'est pas rare de voir des personnes qui étaient dépendantes dans tous les actes de la vie, sortir de cette dépendance quand leur conjoint doit partir en voyage et qu'elles doivent assumer tant bien que mal leur quotidien avec plaisir ou encore qu'elles doivent s'en occuper s'il a la grippe ou qu'il s'est cassé la jambe. La dépendance n'est pas un état fixe et définitif. Elle peut évoluer dans un sens comme dans l'autre même si, pour tout le monde, un certain déclin apparaît à différents degrés avec le vieillissement.

De plus, la dépendance n'exclut pas la notion de réciprocité. Or, la colère peut détruire ce que l'on a sous la main : soi-même et les autres, tant qu'ils sont encore là.

Même malade, on conserve le pouvoir de nuire ou de plaire, de sourire ou de crier.

C'est pourquoi une phase d'acceptation puis de construction face aux difficultés est indispensable. Apprivoiser sa colère face au sentiment d'injustice lié au fait d'être malade. En l'évitant,

on court le risque d'en être dévoré. Il est possible de la dépasser seul, par la relaxation ou les massages, le sport (comme le Tai-Chi-Chuan) ou encore la chasse aux papillons... Peu importe, à chacun son choix. Mais quand on a du mal à y arriver, il existe des groupes de parole, de discussion, des soutiens psychologiques, des médecins qui sont là pour tenter d'accueillir cette colère et la transformer en une énergie positive... voire prescrire des traitements.

Avec le soutien de son médecin, il est aussi possible de faire appel à des aides externes qui peuvent être perçues non pas comme un renoncement et une invasion mais pour ce qu'elles sont : des aides. Elles augmentent la liberté au lieu de la réduire puisqu'elles aident pour faire des sorties, cuisiner, faire les courses, par leur simple présence. Si elles sont sympathiques, elles vont même apporter une certaine bonne humeur et trouver des astuces pour que le quotidien soit plus agréable en tenant compte de vos goûts (cinéma, musées, jardin, jeux, massages) en fonction de leurs compétences et des demandes qui leur sont formulées.

Tous ces moyens ne suffisent jamais s'ils ne sont pas accompagnés d'une réflexion personnelle du Huntingtonien pour continuer à nourrir sa liberté malgré sa dépendance. Ce cheminement s'appelle l'*empowerment*. On ne peut pas éviter la maladie mais on peut ou non décider de composer avec elle, de l'aménager, de prendre des traitements, de vivre comme on l'entend ou comme on le décide avec ses proches. Bref : de rester acteur tout du long !

Aider

Le conjoint doit aussi parfois accepter de passer la main et de se faire aider. Il n'est pas rare d'entendre : « *Personne ne pourra s'en occuper aussi bien que moi.* » C'est peut-être vrai mais l'épuisement dans lequel se trouvent certains conjoints est parfois plus préoccupant que l'état du Huntingtonien qu'ils aident.

Gare ! Quand on est fatigué ou désespéré, on le fait inconsciemment payer à son conjoint. On doit prendre soin de cet équilibre chaque jour, le remettre en question à chaque étape de la progression de la maladie. C'est un chemin exigeant, mais qui s'accompagne d'une connaissance de soi-même et d'autrui exceptionnelle. Les proches ont souvent besoin d'être accompagnés eux-mêmes par un professionnel

Le conjoint doit aussi parfois accepter de passer la main et de se faire aider.

Et s'il fallait vieillir ?

(psychothérapeute, psychiatre) ou par des groupes de pairs pour mobiliser cette capacité.

Aborder les notions de risque et de dépendance comme des sujets que l'on va travailler avec ses proches peut changer la donne et permet de bâtir un avenir dans un possible construit avec, et pas contre, les autres. Cette réflexion met en balance les risques que l'on prend, les frustrations que l'on accepte et le bien-être que l'on peut en tirer ou donner. Facile à dire mais pas facile à faire. Donc autant prendre le problème par le bon bout.

Idéalement, pour « bien » aider, il faut s'arranger pour conserver une place pour l'autre, ne pas limiter sa liberté et lui laisser le temps de l'exprimer. C'est le fruit d'un dialogue d'adulte à adulte. Une nouvelle façon d'être et de considérer l'autre, autant pour celui qui est aidé que pour celui qui aide. C'est presque une nouvelle relation. Cela exige de poser la question ouvertement et de négocier ensemble la place de chacun.

Question de vocabulaire

Certains « aidants » n'apprécient pas de se faire appeler ainsi estimant qu'ils sont avant tout fils ou fille, épouse ou mari, compagne ou compagnon, père ou mère d'un Huntingtonien. Il leur semble normal d'être présents et d'aider celui ou celle qu'ils aiment. Aux premières loges pour constater dans le détail, les symptômes et les effets de la maladie, non seulement pour l'intéressé mais aussi pour sa famille et sur les relations en son sein, ils apportent une contribution très précieuse à la communauté des « Huntingtologues », enrichissant sans cesse les connaissances sur la maladie et ses mécanismes.

Les jeunes aidants sont les enfants, adolescents et jeunes adultes qui grandissent dans une famille touchée par Huntington et mettent la main à la pâte pour apporter leur aide aussi. Ils ont trop longtemps souffert d'invisibilité alors qu'ils sont en première ligne et ont besoin d'attention et de soutien, tout autant que les malades et les aidants adultes.

Les jeunes aidants à l'adolescence ou jeunes adultes ont parfois du mal à quitter la maison de peur « d'abandonner » leur parent malade ou à l'inverse décident de faire leurs études très loin de chez eux. Une association internationale est née en 2013 pour leur venir spécialement en aide : HDYO pour Huntington's Disease Youth Organization dont le site (<https://fr.hdyo.org>) propose bon nombre de contenus en français.

Or, notamment dans un excès d'exaspération, il peut être tentant de penser ou de dire à celui ou celle que l'on accompagne « *c'est pour ton bien !* ». Toutefois, cet altruisme de surface mérite une petite réflexion. N'utilise-t-on pas cette phrase justement lorsque l'on n'a pas laissé à l'autre le temps dont il a besoin pour prendre lui-même une décision ou pour donner son avis ? Elle souligne souvent le fait que l'on a tranché à sa place, le privant d'initiative, ce qui revient en réalité à prendre le pouvoir. Tout en se donnant bonne conscience. Tant que cela est possible, n'est-il pas préférable, même si cela paraît parfois fastidieux, de laisser à la personne que l'on accompagne la possibilité et surtout le temps de donner son avis, de participer à la décision ?

À un stade avancé, lorsque les échanges se font plus difficiles, le dialogue est parfois remplacé par la « ruse », une ruse dénuée de malice ou de perversité, une ruse tendre et généreuse qui permet de faciliter certaines décisions peu aisées. La ruse permet surtout d'éviter que quiconque perde la face ou ait le sentiment d'avoir été manipulé ou d'avoir perdu.

Un exemple classique de ruse, à n'utiliser que lorsque l'on a tout essayé pour convaincre le Huntingtonien, consiste à prétendre que l'on a perdu les clés de la voiture pour l'amener à cesser de conduire (quand on sent que ses capacités ne lui permettent plus et qu'il devient un véritable danger public mais qu'il ne peut se résoudre à perdre sa chère liberté de conduire).

Une autre réaction consiste à répéter, à soi et à l'entourage, que la personne que l'on accompagne « *refuse de se faire aider* ». Or, ce refus s'enracine souvent dans une énergie positive qui consiste à souhaiter rester « autonome » le plus longtemps possible. Là encore, il faudra parler et négocier de façon ouverte pour amener le Huntingtonien à accepter de l'aide sans qu'elle soit vécue comme une dépossession de sa faculté de choisir et de donner son avis. Bref, de sa liberté.

En pratique

Les personnes de moins de 60 ans peuvent constituer un dossier **MDPH** pour solliciter une aide professionnelle appelée **PCH aide humaine**.

Cette aide, progressive, peut commencer, par exemple, par une simple surveillance des repas (quand il y a un risque de fausse route ou de repas déséquilibrés ou tout simplement qu'on oublie de les prendre), par une présence au moment de la douche (quand il y a un risque de chute, un besoin de stimulation ou des difficultés d'organisation avec le linge, par exemple), ou encore pour accompagner lors des sorties extérieures.

En pratique (suite)

La mise en place progressive des aides permet aux Huntingtoniens d'accepter les intervenants extérieurs en douceur, d'instaurer une confiance réciproque, et parfois aussi de se rendre compte du bénéfice qu'ils peuvent tirer de cette aide et d'en accepter davantage. Comme toujours, c'est plus facile lorsque les choses ont été anticipées par la mise en place d'une aide minimale au début. Attention : la PCH* aide humaine ne comprend jamais l'intervention d'une aide-ménagère pour le ménage.

On peut également demander auprès de la **MDPH une PCH aidant familial** pour que l'intervention du proche aidant soit reconnue (et donc rémunérée). Elle peut être couplée à une **PCH aide humaine** lorsqu'il y a à la fois un aidant familial et une aide professionnelle,

Si le Huntingtonien ne souhaite pas d'intervenants extérieurs, la **PCH aidant familial** peut être une solution pour faire reconnaître le besoin d'aide à la personne auprès de la **MDPH**, sans qu'il y ait recours à des professionnels. Elle pourra ensuite être basculée en **PCH aide humaine** si jamais il change d'avis sur les intervenants, ou si l'aidant familial est pour une raison quelconque en incapacité d'intervenir, ou encore si l'intervention de professionnels devient indispensable ultérieurement.

Pour les personnes de plus de 60 ans qui ont besoin d'une aide extérieure, il faut constituer un dossier pour **une demande d'APA (Allocation Personnalisée d'Autonomie)**. Le formulaire de demande se trouve facilement sur internet (site du département ou de la commune) ou dans les mairies (CCAS). Il permet de déterminer les aides possibles en fonction du degré de perte d'autonomie (GIR 6 à 1).

Témoignages

C'est votre force vitale qui reprend le dessus.

« C'est tout à fait normal de se révolter contre l'aide et de vouloir continuer à se débrouiller seul aussi longtemps que possible. Contrairement à ce que pense l'entourage, cela ne signifie pas que l'on n'est pas conscient de son état ou que l'on est dans le déni. C'est votre force vitale qui prend le dessus. C'est pour cela qu'accepter de se faire aider est un véritable apprentissage. »

Anne, 47 ans, Huntingtonienne diagnostiquée à 30 ans.

L'accompagner nous a tant appris existentiellement

« Avec mes sœurs, nous avons accompagné durant vingt ans notre mère dans la maladie. Ce ne fut pas un parcours sans embûche, au contraire ! Il fallait régulièrement beaucoup se remettre en question. Mais peu à peu, nous avons appris à être bien dans cette situation, parce que nous nous sommes beaucoup écoutées, nous-mêmes et entre nous. Notre relation avec elle s'est énormément améliorée alors même que la maladie progressait. L'accompagner ainsi nous a tant appris existentiellement ! »

Geraldine, 45 ans, fille d'une Huntingtonienne

C'est [aussi] pour fuir le quotidien avec maman

« Cette année je vais passer mon bac. Après, j'aimerais tellement partir en Angleterre pour mes études. Une partie de moi veut aller là-bas pour faire mes études et une autre partie sait très bien que c'est pour fuir le quotidien avec maman... C'est mal... »

Stéphanie, 18 ans, fille d'une Huntingtonienne

Un choix concerté

Anouck, 70 ans, malade avancée, vivait seule dans son appartement, aidée par des auxiliaires de vie qui passaient tous les matins pour la toilette. Conscientes qu'il arriverait un moment où ce système deviendrait insuffisant, ses filles ont discuté avec elle du projet d'aller vivre en institution. Pour l'associer à cette décision et lui permettre de se l'approprier, elles s'y sont prises à l'avance, plusieurs années avant que la situation à domicile ne devienne intenable. À leur invitation et avec leur aide, Anouck a dressé la liste de ses critères de choix concernant cette future institution (EHPAD). Avec Anouck, elles ont visité un établissement qui correspondait à ses vœux, même si elle a dû se résoudre à l'idée de quitter Paris pour la banlieue. C'est ainsi qu'elle s'est retrouvée inscrite en liste d'attente. Au premier appel de l'institution proposant une place, Anouck a décliné : elle n'était pas prête. Au deuxième appel, même réaction. Au troisième, craignant à nouveau un refus alors que la situation à domicile se dégradait, ses filles ont recouru à une petite ruse et prétexté que si cette place n'était pas prise cette fois-ci, il y avait un risque (probablement réel) qu'Anouck ne soit pas maintenue en liste d'attente. L'emménagement à l'EHPAD s'est bien passé, en grande partie parce que c'était un projet mûri de longue date, avec elle.

Assumer le risque

Pourquoi en parler ?

Le risque fait partie de la vie. Ainsi formulé, cela paraît évident, mais quand il s'agit de l'appliquer au quotidien, comment trouver le juste milieu ? Va-t-on laisser son proche, qui ne fait attention à rien, sortir se promener tout seul dans la rue s'il en a envie, même si l'on a peur qu'il se fasse écraser ?

Le risque que l'on peut tolérer mérite une réflexion à mener seul et avec ses proches. Pour cela, on peut se faire aider par des amis, des lectures, des médecins ou des soignants, psychologues ou non, ou toute personne de bonne volonté et de confiance. Il n'y a pas de vérité en la matière. Il est important de se poser la question de ce que l'on est prêt à supporter si un accident arrive, et de trouver le réglage adapté à sa personnalité entre culpabilité et liberté.

Nul ne peut répondre à cette question en dehors des personnes concernées mais la première étape est de se poser la question.

Quel est l'intérêt d'une vie sous cloche, sans risque et sans plaisir ? N'est-ce pas faire le malheur des personnes que de les limiter dans leurs aspirations au risque de les voir dépérir ? Il ne s'agit pas bien sûr de tenter le diable et de jouer le risque à chaque coup mais de doser la part de risque, de sécurité, de liberté et de culpabilité adaptée à chaque situation et chaque personne.

Certains risques sont évitables ; d'autres pas. On ne peut empêcher qu'un Huntingtonien se perde s'il veut se promener seul. Toutefois, on peut l'équiper d'une téléalarme s'il a un souci ou d'un téléphone (en limitant le nombre de touches si besoin). Ou encore, on peut ménager dans ses vêtements un emplacement où se trouvent les informations le concernant et notamment qui joindre en cas de problème et son adresse. On peut couper le gaz en sortant. On peut protéger les angles des tables et retirer les tapis pour éviter les chutes, « perdre » les clefs de la voiture pour les conducteurs.

Certains risques sont évitables ; d'autres pas. On ne peut empêcher qu'un Huntingtonien se perde s'il veut se promener seul.

Et s'il fallait vieillir ?

170

Vivre en institution

Pourquoi en parler ?

Quand le handicap rend la vie à domicile difficile, plusieurs options sont possibles selon les aides financières dont on dispose et dont on peut bénéficier. Ces perspectives sont au cœur des choix de vie et permettent aux Huntingtoniens de rester acteurs de leur existence, mais pour cela, il est nécessaire qu'ils anticipent et qu'ils en parlent avec leurs proches et les professionnels qui les accompagnent pour que leur projet puisse se réaliser selon leurs préférences.

À la perspective de ne pas pouvoir rester chez elles un jour, certaines personnes qui se savent porteuses commencent à réfléchir tôt. Des voies nouvelles aujourd'hui permettent d'envisager des solutions autres que les Maisons d'Accueil Spécialisées (MAS) ou les Établissements d'Hébergement pour Personnes Agées Dépendantes (EHPAD). Des projets innovants se dessinent comme s'appuyer sur l'organisation de communautés qui mutualiseraient les aides à domicile.

Aider

Confier aux soignants que vous ne pouvez pas tout faire tout le temps est souhaitable et normal. Nul besoin de se sentir coupable ou d'avoir le sentiment de trahir ou d'abandonner la personne que vous accompagnez. Prévoyez, au contraire, des périodes de relais (séjours de répit) afin de recharger vos batteries. Chacun a ses limites. Personne n'a vocation à être un héros, surtout fatigué et irascible. L'essentiel, n'est-ce pas de rester proche, pas nécessairement aidant ?

En pratique

Une vie en institution (Maisons d'Accueil Spécialisées – MAS – ou Foyer d'Accueil Médicalisé – FAM) n'est envisageable qu'après avoir obtenu un accord de la MDPH. Cet accord n'est possible que si un dossier MDPH a été créé avant les 60 ans de la personne concernée, et comme toutes les démarches auprès de la MDPH, il peut être long à obtenir. C'est pourquoi il est recommandé d'anticiper et d'ouvrir très tôt un dossier MDPH (avec une simple demande de Carte de Mobilité Inclusion s'il n'y a pas de besoin particulier). On demande ensuite une orientation en MAS le plus tôt possible. Cela permet de prendre en compte le délai de réponse de la MDPH et donne du temps à la personne huntingtonienne de visiter plusieurs établissements et d'y faire des séjours temporaires d'essai, afin de choisir. (Ces séjours sont de toute façon obligatoires avant une installation définitive.) Il faut d'autant plus anticiper que la plupart des établissements ont une longue liste

171

En pratique (suite)

d'attente pour les accueils permanents et que les délais d'attente peuvent être très longs (parfois plusieurs années).

Ces accueils sont pris en charge par la CPAM (il y a parfois un forfait journalier qui reste à la charge du patient, donc il faut vérifier avec l'établissement et avec sa mutuelle). Par contre, les transports vers ces structures ne sont pas remboursés.

Les personnes de plus de 60 ans qui n'ont pas de dossier MDPH peuvent séjourner en EHPAD. Ces structures d'accueil sont plus nombreuses et leur délai d'attente moindre que pour les MAS, mais il faut avoir en tête qu'il n'y a aucune prise en charge par la CPAM. On peut solliciter auprès de la MDPH une dérogation d'âge pour un accueil en EHPAD avant 60 ans (il est en effet souvent difficile d'avoir une place en MAS à l'approche des 60 ans).

La MDPH accorde des orientations MAS pour des séjours temporaires et/ou permanents. Les séjours temporaires permettent de faire des essais dans un établissement, de s'y habituer. Cela permet également à l'équipe sur place de faire connaissance avec la personne huntingtonienne et sa pathologie. C'est aussi le moyen d'accorder du répit aux familles, aux aidants et à la personne elle-même, qui a parfois besoin de prendre de la distance avec son environnement habituel. Ces séjours sont souvent l'occasion de bénéficier pour la première fois de l'aide de professionnels, ce qui facilite ensuite la mise en place d'aide extérieure lors du retour à domicile.

Les séjours de répit peuvent également être réalisés dans des SSR (établissements de Suite et Soins de Réadaptation) qui ont l'avantage de ne pas dépendre d'un accord de la MDPH et de faire l'objet d'une prise en charge du transport par la CPAM (après une demande d'accord préalable si la distance est supérieure à 150 km).

Témoignage**Être pro-actifs**

« Avec des trois ou quatre amis huntingtoniens, nous envisageons une organisation où nous pourrions mutualiser les aides. Compte tenu de notre âge et de l'évolution probable de notre forme de maladie, nous estimons que nous commencerons à avoir des problèmes physiques dans une dizaine d'années. Du coup, cela nous laisse le temps d'être pro-actifs, comme peuvent parfois l'être des personnes qui ne sont pas porteuses et qui souhaitent prévoir la façon dont elles vivront quand elles seront très vieilles ! »

Alice, 47 ans, porteuse ayant passé le test à 30 ans.

Pour les personnes pour lesquelles la perspective d'un emménagement en établissement se profile, mieux vaut faire le pari de l'intelligence des soignants. Pourquoi ne pas envisager de partager avec eux ce que vous savez – et que vos proches savent – de la maladie ? Sans doute ignorent-ils pourquoi un Huntingtonien, à un certain stade, a du mal à sourire ou à dire merci... Leur expliquer que ce n'est pas parce qu'il a l'air mal luné qu'il ne peut pas être utile d'améliorer les échanges avec lui. De même, affranchir la direction de l'établissement sur les spécificités de la maladie de Huntington (et parfois des « ruses » indispensables pour éviter de les laisser s'enfermer dans leurs idées fixes ou de faire une crise) peut s'avérer très précieux, pour les Huntingtoniens, comme pour les équipes soignantes.

Bref, le rôle de ceux qui aident et accompagnent ne s'arrête pas au seuil de l'établissement. Connaissant bien les réactions de ceux que vous accompagnez, il est indispensable de communiquer avec les équipes afin de les faire profiter de votre expertise de la maladie. La personne que vous accompagnez en bénéficiera et vous gagnerez en sérénité de la savoir entre les mains d'équipes qui ont les clés pour la comprendre.

Peur de mourir ou peur de vivre ?

Pourquoi en parler ?

Eh oui. On n'a pas envie de l'évoquer dans un tel document, on se dit que cela va effrayer le lecteur. Or tout le monde pense à la mort, à commencer par le lecteur effrayé. Ce n'est pas parce que les gens n'en parlent pas qu'ils n'y pensent pas.

Les personnes qui apprennent qu'elles portent le gène pensent à leur propre mort même et surtout lorsqu'elles ne sont pas encore malades. Elles se projettent et appréhendent par-dessus tout la possibilité d'une fin de vie difficile.

Avec l'idée de « garder le contrôle » de cette fin, certains se rassurent transitoirement en se projetant dans des directives anticipées ou, à l'extrême, dans un suicide assisté par exemple. Heureusement, cette position extrême est rarement appliquée. En fait, on ne peut qu'être admiratif devant la force de vie qui anime la plupart des Huntingto-

Et s'il fallait vieillir ?

174

niens, une fois passé le cap de l'acceptation de la maladie et de soi. L'essentiel des suicides que l'on déplore dans cette maladie sont plutôt impulsifs et non prévisibles pour tout le monde, y compris parfois pour le Huntingtonien concerné qui, une fois qu'il a surmonté son désir de mort ou y a survécu, exprime sa satisfaction d'être en vie. Comme quoi, changer d'avis n'est pas trahir la personne que l'on a été ; cela donne sa chance à celle que l'on est devenue.

Les risques de suicide sont aussi plus nombreux du fait à la fois des bouffées de désespoir et d'une levée des inhibitions liée parfois à la maladie de Huntington qui peut faciliter le passage à l'acte.

Toutefois, le nombre de Huntingtoniens qui mettent fin volontairement à leurs jours décroît, notamment parmi les personnes qui sont suivies dans des consultations spécialisées. Cela s'explique aussi probablement du fait qu'ils sont de plus en plus nombreux à réaliser que vivre une vie intéressante avec Huntington est envisageable.

Lorsque l'on croise de nombreuses personnes concernées par la maladie de Huntington, on est forcément confronté à des questionnements existentiels qui dépassent le champ de cette maladie. Dès que surgit dans la vie de quelqu'un l'idée d'un risque « incontrôlable », comme celui d'être peut-être porteur de la mutation déjà présente chez un de ses parents, ou lorsque l'on repère chez soi des symptômes qui conduisent au diagnostic de cette maladie, il est presque impossible de ne pas modifier la façon dont on envisage son avenir. Au même titre que lorsque son environnement évolue (déménagement, changement de conjoint, naissance des enfants...), il n'est pas possible non plus de ne pas envisager un changement d'avenir. L'adaptation est certes parfois difficile mais présente et nécessaire dans la vie de tout un chacun.

Exprimer ses directives anticipées est aussi une façon d'appriivoiser un peu l'avenir. Cela permet de soulever les bonnes questions – que l'on soit malade ou non – et de faire clairement ses choix, quitte à changer d'avis. Il s'agit d'un exercice auquel on n'a parfois peu envie de se livrer. Si pour certaines personnes, qui ont un mode de vie structuré, cela s'impose sans problème ; pour d'autres, il est plus compliqué

de se poser un instant pour prévoir la façon dont on envisage les soins, la vie et la mort avec une évolution vers la dépendance. (Pour en savoir plus, lire le chapitre *Anticiper-rédiger ses directives anticipées*.)

Cultiver son confort (et maîtriser son avenir)

Lorsque les pensées que l'on développe sur l'avenir sont totalement obliérées par la mort, la dégradation et la maladie, la peur de vivre s'intensifie aussi. N'est-il pas salutaire alors d'y voir un état psychique « normal » et de chercher à le surmonter aussi rapidement que possible ? Parfois, cela peut prendre des années, Parfois, c'est plus rapide. En fait, mieux vaut vraiment en parler et se faire aider pour réduire le temps que l'on passe à s'inquiéter de la mort et en consacrer davantage à réfléchir à la façon d'améliorer sa vie.

En consultation

Certains Huntingtoniens parviennent à avancer dans leur vie sans se sentir totalement paralysés ou du moins entravés par l'idée de l'avenir. Ils connaissent des peurs que l'on peut estimer comparables à celles de tout le monde et qui, du coup, leur paraissent acceptables. Pour beaucoup néanmoins, arriver à un état psychique qui permet d'être un peu réconciliés avec sa propre vie, peut demander plus de temps. Il faut parfois aller chercher de l'aide auprès des autres.

Cela semble évident, ou même un peu banal, mais parler de tout cela est nécessaire : dire à haute voix ce que l'on redoute, travailler sur ses pensées pour identifier ce qui permet de contrôler ses peurs et pour vivre mieux, est un passage quasi obligatoire pour la plupart d'entre nous.

En fonction de sa personnalité et du moment choisi, on s'adresse plutôt à des amis ou aux membres de sa famille, qui sont le plus souvent en première ligne pour jouer ce rôle. Toutefois, si l'on souhaite aborder certains sujets sans inquiéter les personnes que l'on aime, s'adresser à un professionnel, en particulier à un psychologue ou à un psychiatre, peut être une excellente idée.

On dispose ainsi d'un lieu et de moments spécifiques pour évoquer en toute confiance ses peurs. On peut aussi repérer si l'on peut les

Si l'on souhaite aborder certains sujets sans inquiéter les personnes que l'on aime, s'adresser à un professionnel, un psychologue ou un psychiatre, peut être une excellente idée.

175

gérer avec un travail psychologique seulement ou si l'on doit recourir à un traitement pour passer un cap et se sentir moins angoissé ou déprimé par ces idées.

Parler à des pairs, en dehors de sa famille, est une option de plus en plus fréquemment utilisée dans la communauté Huntington. Les associations et les groupes de parole qui se développent sont incontestablement utiles à certains moments de la vie pour découvrir comment les autres traversent des expériences similaires.

La dépendance ne nous attend-elle pas tous ?

Les personnes qui sont passées par là décrivent le moment où la maladie de Huntington a surgi pour la première fois ou le moment où elles ont perçu l'existence de ce risque d'être malade, comme une rupture : la fin d'une ancienne vie sans inquiétudes, la fin de l'insouciance. Cette histoire conduit souvent des personnes qui ne sont même pas encore malades (et qui ne le seront peut-être jamais) à avoir peur de mourir, certes, mais plus encore peut-être pour certaines, à avoir peur de vivre, puisque vivre, c'est se rapprocher de la dépendance et de la mort.

Quel que soit notre état de santé, il est à peu près certain que si nous parvenons à un âge avancé, c'est au prix d'une dépendance aux autres, mais aucun d'entre nous n'y pense comme à quelque chose de bien réel. Même si nous avons beaucoup d'indices sur ce que le vieillissement implique en termes de transformation peu enviable de notre corps, le fait que ce soit dans un avenir perçu comme lointain rend cette pensée plus tolérable. De plus, comme on croise parfois des personnes âgées un peu exceptionnelles qui semblent épargnées par une dégradation physique ou intellectuelle, cela nous autorise à ne pas trop nous projeter dans une configuration intolérable. Du coup, nous nous prenons à espérer traverser les années sans porter un fardeau trop lourd. Mais il est très difficile de mettre cette idée à distance lorsque l'on doit composer soi-même avec la maladie de Huntington ou que l'on est confronté à la mort d'un proche huntingtonien (surtout si elle est survenue dans un contexte difficile).

Finalement, tout en essayant de gérer un deuil, on se retrouve confronté à l'idée de sa propre mort (supposée) et de sa dépendance (supposée aussi) car il semble impossible de les détacher. Déployer des stratégies qui visent à sécuriser notre environnement et à réduire les risques permet de conjurer notre peur de la mort. Penser régulièrement à la mort est pour certains une façon de se sentir encore plus en vie.

Témoignages

Un tour du monde

Quand elle découvre qu'elle est porteuse du gène alors qu'elle n'a encore développé aucun symptôme, Karen, la trentaine, annonce à tous ses amis sa décision : elle va faire le tour du monde avant de mettre fin à ses jours quand elle aura 45 ans. Décider de sa mort ainsi peut être une réponse à une angoisse liée à la fin de vie, une façon d'exprimer sa liberté, et cela, même et peut-être surtout si elle change d'avis en cours de route...

Fonder une famille

Clotilde, 22 ans, sait qu'elle est porteuse du gène depuis un an... Après une phase de doute et de désespoir, elle rencontre Antoine. Elle lui raconte tout sur la maladie et lui présente sa famille. Elle pense avoir rencontré l'homme de sa vie et décide de s'installer avec lui.

Trois mois après, ils arrivent en consultation pour se renseigner et faire leur choix. Ils ont décidé de fonder une famille le plus vite possible pour pouvoir assurer à deux le plus longtemps possible. Ils veulent tout savoir pour ne pas perdre de temps et se lancer dans la vie à 100 à l'heure. À l'issue de la consultation, ils décideront ensemble s'ils passeront par la procréation médicalement assistée ou s'ils ne tiendront pas compte du gène de la maladie car ils ont bien le temps...

Si tout le monde, indépendamment de son état de santé, s'astreignait à rédiger des directives anticipées (comme cet ouvrage l'évoque plus haut), cela semblerait plus simple de le faire aussi lorsque l'on est huntingtonien. Toutefois, on se sent un peu poussé parfois à y réfléchir parce que l'on est concerné par la maladie.

Lorsque l'on est en couple et que tout va bien, pourquoi ne pas en profiter pour en discuter et les rédiger ensemble ? Le conjoint d'un Huntingtonien ne pense-t-il pas aussi à sa propre vulnérabilité ? Il est invité comme tout le monde à les rédiger.

Si l'on attend que la question soit évoquée en consultation ou par un professionnel dans un réseau de soins, il se peut que cette précaution arrive à un moment inopportun, à une période de sa vie où l'on n'a vraiment pas envie d'y penser ou d'en parler. Du coup, ne vaut-il pas mieux au contraire y penser à un moment où l'on va bien ? (Pour en savoir plus, lire le chapitre *Anticiper-rédiger ses directives anticipées*).

Conclusion

Depuis 1993, date de la découverte du gène qui exprime la huntingtine, et depuis 2004, date de la création des centres de référence de la maladie de Huntington, la vie des Huntingtoniens s'est trouvée considérablement améliorée.

Une vraie dynamique s'est enclenchée. Partis d'un fatalisme du type « il n'y a rien à faire », les médecins et chercheurs, après être parvenu à distinguer plusieurs formes de maladie de Huntington, explorent aujourd'hui de nouvelles pistes de recherche. Elles pourraient dans quelques années radicalement changer la donne, soit en stabilisant la maladie, soit en empêchant l'expression du gène responsable de sa survenue.

Cet ouvrage illustre la première des trois voies actuelles qui tentent de combattre les effets de la maladie de Huntington : le traitement symptomatique. Il s'agit d'améliorer la vie des personnes atteintes par la maladie et de réduire l'impact de leurs symptômes par le biais de consultations spécialisées, qui suivent désormais un protocole médical et paramédical spécifique, ou par des techniques de bien-être.

Cette amélioration est aussi due au partage d'informations entre patients, aidants, médecins et professionnels, ou encore obtenue grâce

Conclusion

à des dispositifs comme les groupes de parole. Un ensemble de médicaments est à la disposition des médecins qui poursuivent les recherches sur les effets de certains leviers d'amélioration comme l'environnement relationnel du Huntingtonien. À titre expérimental, certains chercheurs essaient de limiter les mouvements en stimulant le striatum, une petite structure nerveuse située dans le cerveau.

Les autres voies expérimentales sont ciblées, pour la plupart, sur les mécanismes de la maladie ou sur sa source, le gène.

La première stratégie vise à stabiliser la maladie (les médecins parlent très rarement de guérison, surtout lorsqu'il n'est pas possible d'éradiquer l'origine d'une pathologie... ici, le gène qui exprime la huntingtine mutée). En cours d'exploration, cette stratégie s'appuie sur la prise de médicaments, comme des neuroprotecteurs qui tenteraient de protéger l'organisme contre la production délétère de la huntingtine mutée. Il s'agirait d'enrayer la cascade d'évènements qui aboutit au dysfonctionnement cellulaire caractéristique de la maladie, un enchaînement que l'on ne connaît pas parfaitement aujourd'hui et qui fait aussi l'objet de recherches.

Une autre voie thérapeutique, en cours d'expérimentation, s'appuie sur la thérapie génique. Comme on connaît le gène responsable de la maladie, pourquoi ne pas tenter de l'empêcher de s'exprimer ? Des essais sont en cours dans le monde entier et cette voie constituera sans doute une révolution dans le domaine de la maladie de Huntington.

Toutefois, avancer dans cette voie exigera de surmonter un autre obstacle. Tout gène est présent sous forme de deux allèles. Chez les Huntingtoniens, l'un des deux porte le gène muté, et l'autre le gène dit sain de la huntingtine non mutée (ou huntingtine sauvage comme elle est qualifiée dans les revues).

Cette dernière, produite grâce au gène sain, est utile au fonctionnement du cerveau et on ne saurait s'en passer. Inhiber totalement son expression serait dangereux. En effet, très schématiquement, la huntingtine participe notamment au développement cérébral chez l'embryon et indirectement au renouvellement de certains éléments du cerveau (neurones,

synapses, protéines...) impliqués dans l'apprentissage, la mémoire et d'autres fonctions cognitives. Bref, pas question de s'en passer... Il faudra par conséquent trouver un moyen de désactiver le gène muté-toxique – et d'utiliser le gène non muté – utile.

Enfin, la greffe de neurones est aussi envisagée à terme pour enrayer la maladie et restaurer les fonctions endommagées, une fois qu'il aura été trouvé une façon d'éviter les rejets de greffes. Ces derniers pourraient être réduits par l'utilisation de cellules-souches. Au-delà d'une restauration, la greffe pourrait aussi apporter des facteurs trophiques, qui stimulent la protection du cerveau afin qu'il se défende mieux contre les effets de la maladie.

L'avenir, à terme, pourrait voir apparaître des stratégies différenciées (un peu comme les polythérapies utilisées contre le VIH) : thérapie génique seule s'il s'agit de formes pré-symptomatiques ; thérapie génique associée à une greffe de neurones dès lors qu'il s'agit de formes symptomatiques où l'on souhaite non seulement enrayer la maladie, mais aussi restaurer les fonctions endommagées.

On le voit, le regard sur la maladie évolue et on s'éloigne peu à peu d'une vision fataliste et impuissante sur Huntington. En visant de nouvelles solutions thérapeutiques, ces recherches apporteront, on peut l'espérer, leur moisson d'informations utiles pour mieux comprendre le déclenchement et l'évolution des symptômes de la maladie.

En attendant, le traitement symptomatique, le partage, la prise en charge bienveillante et bien conduite, le travail sur l'enrichissement de l'environnement et les relations ont fait leurs preuves. Ils prolongent non seulement la vie, en améliorent la qualité et surtout contribuent à un certain bien-être et à la jouissance de chaque instant positif. Dans la maladie de Huntington, comme pour tout le monde, nul ne sait de quoi l'avenir est fait. Tout ce qui est pris est pris !



Glossaire

ALD30 : certaines affections de longue durée, dont la gravité ou le caractère chronique nécessite un traitement prolongé et une thérapeutique particulièrement coûteuse, sont dites exonérantes (ALD30). Leur liste est fixée par décret. La maladie de Huntington compte parmi elles. Pour ces affections, le ticket modérateur est supprimé. (Source : Ameli.fr)

Autosomique dominant : désigne le mode de transmission de certaines maladies héréditaires, comme la maladie de Huntington : hériter d'une seule copie mutée du gène (codant pour une protéine appelée huntingtine sur le chromosome 4, dans ce cas) est suffisant pour développer la maladie. Tout individu porteur de la mutation développera obligatoirement la maladie, à moins qu'il ne décède avant d'une autre pathologie. Un parent porteur de la mutation a 50 % de risque de transmettre la maladie à son enfant. (Source : inserm.fr)

Chorée : la chorée est généralement définie comme une succession de mouvements spontanés excessifs, abrupts, imprévisibles et irréguliers. Elle peut être légère, intermittente,

se traduisant par une simple exagération des gestes et de l'expression, des mouvements continus des mains, une marche instable et dansante, ou elle peut être plus sévère sous la forme d'un flux continu de mouvements violents et handicapants. La chorée est souvent au premier plan dans la maladie de Huntington.

Directives anticipées : document écrit, daté et signé par lequel une personne rédige ses volontés quant aux soins médicaux qu'elle veut ou ne veut pas recevoir au cas où elle serait devenue inconsciente ou qu'elle se trouverait dans l'incapacité d'exprimer elle-même sa volonté.

Dystonie : on parle de dystonie pour caractériser des contractions prolongées, involontaires des muscles d'une ou de plusieurs parties du corps.

Fonctions exécutives : les personnes concernées par la maladie de Huntington peuvent rencontrer des difficultés liées aux fonctions exécutives. Ces dernières permettent de gérer les tâches complexes au quotidien, comme, par exemple, cuisiner un plat de pâtes. Cette tâche n'est pas aussi simple qu'il y paraît au premier abord et exige une planification dans la séquence des gestes. Détailler ces gestes permet de comprendre la notion de fonction exécutive. Faire des pâtes suppose, par exemple, de faire bouillir de l'eau et du sel avant d'y mettre les pâtes. Comme on ne reste pas à regarder l'eau bouillir, on part faire autre chose, on lit ou on téléphone par exemple. Sans surveiller l'eau qui bout, on stocke alors dans notre mémoire de travail que l'on a une casserole sur le feu et qu'il faudra revenir mettre les pâtes. Puis, on interrompt sa lecture ou sa conversation téléphonique pour aller mettre les pâtes dans la casserole. La même opération se reproduit pour penser à éteindre au bon moment le feu sans rester à regarder les pâtes cuire. Voilà qui sollicite notre flexibilité (on passe d'une tâche à l'autre) puis notre attention divisée. On doit faire attention aux pâtes et à la lecture. Puis on va les verser dans un égouttoir, sans prendre la casserole à pleines mains (contrôle des actions) et enfin les remettre, une fois l'eau vidée, avec de l'huile d'olive ou du beurre dans la casserole avant de les servir. Cette opération, simple en apparence, sollicite planification, flexibilité – pour le choix beurre ? ou huile d'olive ? – mémoire épisodique pour savoir où l'on a rangé l'égouttoir. Bref cinq ou six fonctions cognitives sont à l'œuvre pour cuire des pâtes...

Cette opération, simple en apparence, sollicite planification, flexibilité, mémoire épisodique (savoir où l'on a rangé l'égouttoir). Bref cinq ou six fonctions cognitives sont à l'œuvre pour cuire des pâtes.

Formes juvéniles : la maladie de Huntington juvénile est une forme très rare de maladie de Huntington caractérisée par un début précoce des symptômes avant l'âge de 20 ans (mais cette limite fait débat).

Formes tardives : on parle de formes tardives de Huntington lorsque les symptômes apparaissent après 55 ans. Dans la forme tardive, les signes moteurs sont moins évidents et les troubles cognitifs peuvent être banalisés, ce qui rend le diagnostic plus délicat en l'absence d'antécédent familial connu.

MDPH : Maisons Départementales des Personnes Handicapées. Les MDPH, présentes dans chaque département, ont pour mission :

- d'informer et d'accompagner les personnes handicapées et leurs familles dès l'annonce du handicap et tout au long de son évolution ;
- de mettre à la disposition des personnes handicapées et de leurs familles, pour les appels d'urgence, un numéro téléphonique en libre appel gratuit pour l'appelant, y compris depuis un terminal mobile ;
- de réaliser périodiquement et de diffuser (notamment sur leur site Internet) un livret d'information sur les droits des personnes handicapées et sur la lutte contre la maltraitance. C'est auprès des MDPH que les personnes concernées par la maladie de Huntington doivent déposer un dossier avant l'âge de 60 ans. (Source : site du secrétariat d'État auprès du Premier ministre chargé des personnes handicapées)

PCH : Prestation de Compensation du Handicap (PCH) est une aide financière versée par le département. Elle est destinée à rembourser les dépenses liées à la perte d'autonomie. Son attribution dépend du degré d'autonomie, de l'âge, des ressources et de la résidence du Huntingtonien.

Il existe différentes sortes de PCH. Il peut s'agir d'aide humaine (aidant familial ou professionnel), d'aide technique (fauteuil par exemple), d'aménagement du logement, du véhicule et des surcoûts liés au transport, d'aides spécifiques (protection pour l'incontinence par exemple), ou encore d'aide animalière.

RQTH : Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé (RQTH) donne accès à un ensemble de mesures qui favorisent l'insertion professionnelle des personnes handicapées.

Pour en savoir plus

Documents :

Accessibles sur le site du Centre de Référence Maladie de Huntington (<http://huntington.aphp.fr> - onglet Documentations) :

- La conduite automobile et la maladie de Huntington
- La prise en charge médico-sociale de la maladie de Huntington
- Le travail et la maladie de Huntington
- Prise en charge en urgence (document Orphanet 2017)
- Accompagnement des formes avancées et de la fin de vie au cours de la maladie de Huntington
- Tests génétiques et consentement
- Compte-rendu d'un atelier formation organisé dans le service de Neurologie du CHU Henri Mondor de Créteil par le Centre National de Référence Maladie de Huntington en avril 2013
- Atelier danse et maladie de Huntington
- Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Maladie de Huntington

186

Accessibles sur le site d'Orphanet (Maladies rares, INSERM) (<https://www.orpha.net>) :

- La maladie de Huntington (2006). Version plus récente en anglais seulement.
- Prise en charge en urgence (2017)

Réseau EHDN (European Huntington's Disease Network)

Guides pour les soignants, kinés, ergothérapeutes, orthophonistes

Ouvrages :

Dépêche-toi...et attends ! par Jimmy Pollard, téléchargeable sur le site de l'association Dingdingdong (<https://dingdingdong.org>)
Maladies chroniques et emploi édité par le collectif Impatients Chroniques et Associés : (<https://www.coalition-ica.org>)
Le Chemin des possibles sur la vie avec Huntington par Émilie Hermant et Valérie Pihet (Ed. Dingdingdong)

Adresses utiles :

Groupes de parole

- Association Dingdingdong (<https://dingdingdong.org> onglets Divers/Entraidologie/)
- Centre National de Référence - Maladie de Huntington Henri Mondor
- Centre National de Référence - Maladie de Huntington Salpêtrière
- Association Huntington France (AHF)

Centres de Référence maladies rares - Maladie de Huntington

En France, les centres de référence sont organisés en un site coordonnateur, des centres constitutifs qui disposent de personnel dédié et des centres de compétence formés à la maladie de Huntington.

Centre National de Référence - Maladie de Huntington Site coordonnateur

• Créteil

Responsable : Professeur Anne-Catherine Bachoud-Lévi
 - Groupe des Hôpitaux universitaires Henri Mondor AHPH
 Site Henri Mondor - Service de neurologie
 51, avenue du Maréchal de Lattre de Tassigny,
 94010 Créteil Cedex

Contact : delphine.delbos@aphp.fr, 01 49 81 37 93

187

Sites constitutifs

• Angers

Responsable : Professeur Christophe Verny
 - CHU Angers - 4, rue Larrey
 49933 Angers Cedex 9
Contact : neurogenet@chu-angers.fr - 02 41 35 78 55

• Hendaye

Responsable : Docteur Brigitte Soudrie
 - Hôpital marin de Hendaye - Service SSR Neurologie
 route de la Corniche
 64700 Hendaye
Contact : carole.dalmont@aphp.fr, secrétaire
 des admissions : 05 59 48 08 20

• Lille

Responsable : Docteur Clémence Simonin
 - Service de neurologie A et pathologie du mouvement
 Hôpital Roger Salengro - CHRU de Lille
 rue du Pr Émile Laine
 59037 Lille Cedex
Contact : huntington@chru-lille.fr,
 Éric Decorte : 03 20 44 59 62 postes 30583

• Paris

Responsable : Professeur Alexandra Durr
 - Service de génétique - Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière
 47-83, boulevard de l'Hôpital
 75013 Paris
Contact : 01 42 16 13 95 ou 01 42 16 01 77
 - Site pédiatrique

Responsable : Professeur Diana Rodriguez
 - Hôpital Armand Trousseau
 26, avenue du Dr Arnold Netter
 75012 Paris
Contact : secretariat.neurobillette@aphp.fr,
 01 44 73 61 41 - 01 44 73 65 75

Centres de compétence

• Amiens

- CHU Amiens-Picardie - Service de Neurologie (Saint Vincent de Paul)
 Responsable : Professeur Pierre Krystkowiak
 - CHU Amiens-Picardie - Site Sud - D408
 80054 Amiens Cedex 1
Contact : neurologie.secretariat@chu-amiens.fr, 03 22 66 82 40

• Bordeaux

Responsable : Professeur Cyril Goizet
 - CHU Bordeaux, site Pellegrin - rue de la Pelouse de Douet,
 33000 Bordeaux
Contact : secrétariat 05 56 79 59 52

• Clermont-Ferrand

Responsable : Docteur Chalotte Beal
 - CHU Clermont-Ferrand, site Gabriel Montpied
 28, place Henri Dunant
 63000 Clermont-Ferrand
Contact : 04 73 75 22 00

• Fort-de-France

Responsable : Docteur Remi Bellance
 - Hôpital Pierre Zobda Quitman, route de Châteaubœuf,
 97200 Fort-de-France
Contact : 05 96 55 22 64

• Grenoble

Responsable : Professeur Elena Moro
 - CHU Grenoble-Alpes –service de neurologie,
 boulevard de la Chantourne
 38700 La Tronche
Contact : 04 76 76 94 52

Lyon

Responsable : Professeur Stéphane Thobois
 - Hospices civils de Lyon, site Hôpitaux Est - Service de neurologie C
 59, boulevard Pinel
 69677 Bron
Contact : 04 72 35 72 18

• **Marseille**

Responsable : Professeur Jean-Philippe Azulay
- Hôpital de la Timone, service de neurologie,
264, rue Saint Pierre
13005 Marseille
Contact : secretariat.pr.azulay@ap-hm.fr - 04 91 38 43 38

• **Montpellier**

Responsable : Docteur Cecilia Marelli
- Service de neurologie et CMRR, CHU Gui de Chauliac
80, avenue A. Fliche
34295 Montpellier
Contact : 04 67 33 60 29

• **Nancy**

Responsable : Docteur Lucie Hopes
- Hôpital Central
29, avenue du Maréchal de Lattre de Tassigny
54035 Nancy
Contact : 03 83 85 23 77 (secrétariat) ou 03 83 85 85 85
(standard)

• **Nantes**

Professeur Philippe Damier
- CHU de Nantes, Hôpital Nord Laennec, service de neuro-
logie, Boulevard Professeur Jacques Monod,
44800 Saint-Herblain
Contact : 02 40 16 52 12

• **Poitiers**

Responsable : Professeur Jean-Luc Houeto
- Service de neurologie CHU de Poitiers,
rue Milétrie, Tour Jean Bernard
86021 Poitiers Cedex
Contact : Docteur Isabelle Benatru ; 05 49 44 44 46

• **Rouen**

Responsable : Docteur Lucie Guyant-Maréchal
- Service de neurophysiologie, CHU de Rouen
1, rue de Germont
76000 Rouen
Contact : 02 32 88 88 37

• **Saint Pierre**

- Centre de Référence des maladies neuromusculaires
et neurologiques rares de la Réunion
Service de neurologie - CHU Sud Réunion,
avenue du Président Mitterrand
97410 Saint Pierre
Contact : myologie.rare@gmail.com, 02 62 71 98 67

• **Strasbourg**

Responsable : Professeur Christine Tranchant
- Service de neurologie - CHU Hautepierre
1, avenue Molière
67200 Strasbourg
Contact : claude.degermann@chru-strasbourg.fr, 03 88 12 85 32

• **Toulouse**

Responsable : Professeur Jérémie Pariente
- Département de neurologie, CHU Toulouse Purpan,
Place du Dr Baylac
31059 Toulouse Cedex 9
Contact : pariente.sec@chu-toulouse.fr, 05 61 77 76 86

**Associations membres du Comité Inter-Associations
Maladie de Huntington**

• **Association Huntington France (AHF)**

44, rue du Château des Rentiers - 75013 Paris
Tél : 01 53 60 08 79
Email : huntingtonfrance@wanadoo.fr
<http://huntington.fr>

• **Union Huntington Espoir**

1, rue des Tripiers - 59280 Armentières
Tél : 06 33 87 20 81
Email : nadine.nougarede@huntington.asso.fr
www.huntington.asso.fr

• **Huntington Avenir**

contact@huntingtonavenir.net

Pour en savoir plus

- **Dingdongdong**
<http://dingdongdong.org>
- **Un Arc en ciel pour les malades de Huntington**
mariefrancetouja@aol.com
- **Association Kachashi**
huntingtonetdanse@free.fr
- **Sale Gène**
Renseignements sur Facebook
- **Fédération Huntington Actions**
Renseignements sur Facebook