

Huntington Espoir Hauts de France
Ile de France / Picardie / Nord - Pas de Calais



NEWSLETTER 2015/1

Bonjour et joyeux printemps !

Je souhaite en tout premier lieu vous rappeler l'existence de notre site Internet : www.huntington.asso.fr, que nous essayons d'actualiser le plus souvent possible.

Il s'avère assez utile puisque nombre de personnes nous contactent ensuite, notamment des professionnels de santé et des familles dans le désarroi.

Nous n'avons toujours pas de « mascotte », car personne ne s'est manifesté après mon appel aux talents l'année dernière... mais il n'est jamais trop tard !

Notre dernier Conseil d'Administration téléphonique s'est tenu le 13 mars dernier.

Vous trouverez aussi le PV de notre dernière assemblée générale pour approbation lors de **notre prochaine AG**, à laquelle j'ai le plaisir de vous inviter le :

dimanche 31 mai, à 10h30, à l'hôpital Broussais.

Vous recevrez l'Ordre du Jour et des précisions sur le lieu ultérieurement...

Si vous souhaitez rejoindre notre Conseil d'Administration, faites le nous savoir en remplissant le formulaire ci-joint. N'oubliez pas que deux administrateurs sont sortants tous les ans et qu'il est important d'avoir « du sang neuf » pour de nouvelles idées et de nouvelles actions.

Vous êtes tous les bienvenus !...

NOS ACTIONS DEPUIS MARS 2014

Union Huntington Espoir : nous continuons à échanger par mail et au cours de réunions téléphoniques. Depuis l'AG du 12 octobre 2014, nous avons tenu un conseil d'administration le 12 janvier. Le constat est qu'il reste beaucoup à faire au niveau publicité au travers d'affiches et d'une plaquette où chaque association HE pourrait apposer un tampon.

Projet de MAS « Handicaps Rares » : le permis de construire a été accordé le 20 mars dernier. Vous pourrez trouver des détails sur notre site dans la rubrique « structures ». Les travaux devraient durer 18 mois.

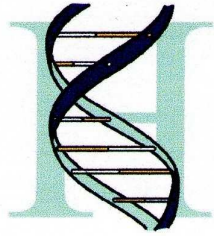
Réunions inter-associatives : Le centre de référence Henri Mondor pour suit ces rencontres très enrichissantes, et le vendredi 17 octobre 2014, nous avons « baptisé » notre collectif : « Comité inter-associations Huntington ». Nous avons du reporter la réunion prévue le 10 avril car tout le centre de référence était en deuil ce jour-là, et nous nous sommes associés à la souffrance d'Aurélie, qui a perdu son bébé de 5 mois, Maxime.

Prêt du fauteuil : notre présidente est allée récupérer dans l'Eure et Loire le fauteuil que Simone BEGHIN avait mis à notre disposition, pour le prêter à une jeune femme résidant en Seine et Marne ; tout ce dispositif a été orchestré par le SAMSAH de Brie Comte- Robert, et l'ergothérapeute, très investie, comme toute son équipe, l'a accompagnée dans ce « périple »...

Siège social : 15 rue le Féron 60200 COMPIEGNE – Tel : 06 33 87 20 81

Adresse Mail : nadine.nougarede@huntington.asso.fr

Association loi 1901 enregistrée n° W751148096 – Préfecture de Beauvais



Huntington Espoir Hauts de France
Ile de France / Picardie / Nord - Pas de Calais



Compte-rendu de la visite du centre spécialisé d'Apeldoorn, aux Pays-Bas, les 23 - 24/02

Etaient présentes Nadine NOUGAREDE, et 3 membres de « la Nouvelle Forge », la directrice adjointe, Sandie GAPENNE, la responsable du Pôle Adultes, Sophie DAGORNE, et l'ergothérapeute intervenant dans les aménagements de notre future MAS, Catherine BARRY. Une interprète avait été mise à notre disposition.

Nous avons été accueillies avec beaucoup de gentillesse par la directrice et l'équipe soignante. Des RV avaient été prévus avec différents soignants ; nous avons donc pu discuter de leurs pratiques avec le médecin, le psychologue, l'ergothérapeute, la kinésithérapeute, l'orthophoniste (physiothérapeute et logopède). Nous avons visité la structure, qui nous a paru très calme ; avec finalement moins de technologie sophistiquée que de moyens humains.

Les personnes malades disposent d'une grande liberté. Ce sentiment de confiance mutuelle, la bienveillance, sont présents à tous les niveaux, et la place des bénévoles dans l'institution est en grande partie responsable de cette grande disponibilité.

Nous avons pu assister à l'atelier cuisine, rencontrer la personne s'occupant de la musicothérapie dans la pièce aménagée pour cette pratique.

Nous avons découvert les aménagements et matériels spéciaux (fumoir, couverture pour faciliter l'endormissement des malades choréiques, utilisées initialement pour les autistes...)

Bref, une visite très instructive dont nous avaient déjà parlé Guy DANDEL et Bernard DURAND lors de notre assemblée générale du 15 mars 2009.

RÉUNION D'INFORMATION SUR LA MALADIE DE HUNTINGTON 5 FÉVRIER 2015 CHU Amiens-Picardie

Cette réunion s'adresse à tous les professionnels de santé : Médecins, infirmiers, kinésithérapeutes, orthophonistes, psychologues, psychomotriciens, ergothérapeutes, aides-soignants, auxiliaires de vie, assistants médico-psychologique, assistantes sociales et tous les aidants ...

Organisation : Association Huntington France, Union Huntington Espoir.

Co-organisatrice : Alexandra Benoist, neuropsychologue, service de neurologie CHU Amiens-Picardie, centre de compétence Huntington pour la Picardie.

Modérateur : Professeur Pierre Krystkowiak, neurologue, service de neurologie CHU Amiens-Picardie, responsable du centre de compétence Huntington pour la Picardie.

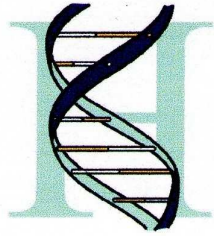
Rédaction : Françoise Germain.

- **Prise en charge rééducative et réadaptative en ergothérapie**
- **La dysarthrie dans la maladie de Huntington**
- **Aspects nutritionnels et troubles de la déglutition**
- **Présentation de la future MAS de l'association « La Nouvelle Forge »**
- **EHDN et perspectives thérapeutiques pour la maladie de Huntington**

Siège social : 15 rue le Féron 60200 COMPIEGNE – Tel : 06 33 87 20 81

Adresse Mail : nadine.nougarede@huntington.asso.fr

Association loi 1901 enregistrée n° W751148096 – Préfecture de Beauvais



Huntington Espoir Hauts de France
Ile de France / Picardie / Nord - Pas de Calais



PRISE EN CHARGE REEDUCATIVE ET READAPTATIVE EN ERGOTHERAPIE

Nabil Kodsi, ergothérapeute – MAS Pavillon de la Chaussée, Gouvieux

[M. Kodsi présente deux témoignages montrant d'une part, les difficultés et questionnements d'un ergothérapeute en charge d'une personne très agitée, d'autre part, un message de recherche de contacts entre ergothérapeutes en charge de personnes atteintes de la maladie de Huntington.]

- La profession est méconnue et très diverse dans sa pratique professionnelle malgré une recrudescence de l'intérêt exponentiel pour cette activité paramédicale.
- Il y a très peu d'écrits et d'études sur le sujet, notamment en France.
- L'enseignement dispensé ne permet pas aux étudiants, futurs professionnels, de disposer des supports et médiations thérapeutiques dans le cadre d'une prise en charge de personnes souffrant de la maladie de Huntington (MH).

Aussi, j'ai pu me rendre compte que l'un des facteurs qui pouvait favoriser cette disparité des pratiques professionnelles était directement lié au lieu d'exercice du thérapeute. Ces structures et leur organisation deviennent donc la base du « cadre thérapeutique » qui va être utilisé par les thérapeutes dans leur prise en charge des personnes.

L'ergothérapeute, en fonction de l'orientation de l'établissement dans lequel il intervient, adaptera ses prises en charge, les objectifs de ces dernières, ainsi que les préconisations d'aide techniques en s'adaptant aux différents profils de personnes atteintes par la maladie.

CADRE D'INTERVENTION DE L'ERGOTHERAPEUTE

La disparité des profils des différentes personnes touchées par la MH empêche le plus souvent de pouvoir s'appuyer sur une certaine « ligne directrice » dans la prise en charge. La difficulté réside le plus souvent davantage dans les choix des moyens thérapeutiques à disposition de l'ergothérapeute que sur les objectifs qui doivent être établis par l'équipe pluridisciplinaire, en accord avec les projets mis en place.

Pour caractériser les profils, le cadre du suivi peut également intégrer la corrélation entre l'âge de la personne et les formes symptomatiques évaluées. On peut considérer quatre classes d'âge, correspondant aux quatre formes médico-sociales principales de la maladie.

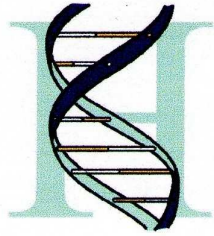
- apparition à moins de 20 ans, c'est la forme juvénile, celle pour laquelle il faut accompagner le malade dès l'époque scolaire.
- apparition de 20 à 40 ans, c'est la forme jeune, celle qui doit être accompagnée, dans les stades avancés, par les SAMSAH/MAS/FAM.
- apparition de 40 à 60 ans. Ces malades pour une bonne part arrivent aux stades avancés de la maladie vers 60 ans. « Handicap vieillissant ».
- apparition après 60 ans, c'est la forme tardive, et stades avancés vers 70/80 ans.

En fonction des profils, des situations familiales, de la situation géographique des personnes atteintes, les structures d'accompagnement sont différentes.

Siège social : 15 rue le Féron 60200 COMPIEGNE – Tel : 06 33 87 20 81

Adresse Mail : nadine.nougarede@huntington.asso.fr

Association loi 1901 enregistrée n° W751148096 – Préfecture de Beauvais



Huntington Espoir Hauts de France
Ile de France / Picardie / Nord - Pas de Calais



L'objectif commun qu'il faudra respecter tout au long du suivi de la personne atteinte est et sera la participation active du patient dans le maintien de ses capacités d'autonomie résiduelle.

Il est impossible à l'ergothérapeute de s'opposer aux dystonies, aux mouvements choréïques, aux persévérations. Son mot d'ordre devient alors la flexibilité. S'adapter permet de compenser, dans la mesure du possible évidemment, les répercussions sur les activités de la vie quotidienne des personnes.

Être flexible dans le but :

- de pérenniser des dispositifs mis en place dans la réalisation des AVQ,
- d'informer et de former des équipes de soins concernant les objectifs de nursing, de stimulation de la personne, d'utilisation d'aides techniques,
- de s'adapter à l'état émotionnel, psychologique, cognitif et moteur de la personne.

Ainsi, l'ergothérapeute est au centre du dispositif de prise en charge de la personne.

Il est à la fois thérapeute et coordinateur de la prise en charge journalière par les équipes de soins : il les accompagne dans les soins quotidiens, pendant les repas, l'entretien de la marche...

Les équipes étant au premier plan, car ce sont souvent les premières personnes à pouvoir observer les changements de comportement, des mouvements anormaux, les persévérations, etc., l'ergothérapeute devient un interlocuteur privilégié, favorisant le dialogue entre les équipes et avec le corps médical.

EVALUATIONS

La réalisation trimestrielle d'évaluations « standards » en kinésithérapie et ergothérapie reste un processus primordial dans la prise en charge du malade par les paramédicaux.

Ces évaluations permettent de suivre les évolutions des signes cliniques propres à chacun et de pouvoir disposer d'indicateurs sur les déficiences, les incapacités et les situations de handicap qui en résultent.

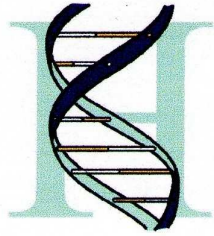
La MH est extrêmement diversifiée dans l'expression des signes cliniques que la personne atteinte peut présenter. Les troubles rencontrés peuvent être d'ordres différents :

- *Neuro-moteurs* : Syndromes pyramidaux diffus avec spasticité constante (hémiplégie), syndromes cérébelleux avec tremblements complexes, désordres d'ajustement tonique, déficit de motricité automatico-réflexe.
- *Neuro-orthopédiques* : Rétractions musculo-tendineuses, dystonies responsables de déformations neuro-orthopédiques,
- *Sensoriels* : Sensitifs, olfactifs, gustatifs, auditifs, visuels.
- *Neuropsychologiques* : Langage (dysphonie, dysarthrie, aphasie...), mémoire et apprentissage, attention et concentration, perte de l'initiative, syndrome frontal dysexécutif, troubles du comportement moteur, perte de la conscience de soi et de l'environnement, anosognosie, apraxies, agnosies.
- *Emotionnels* : Dépression profonde, repli sur soi, sautes d'humeur brusques, irritabilité, obstination...

Siège social : 15 rue le Féron 60200 COMPIEGNE – Tel : 06 33 87 20 81

Adresse Mail : nadine.nougarede@huntington.asso.fr

Association loi 1901 enregistrée n° W751148096 – Préfecture de Beauvais



Huntington Espoir Hauts de France
Ile de France / Picardie / Nord - Pas de Calais



Le suivi thérapeutique va donc s'articuler autour d'un certain axe. Il permet ainsi de mieux cibler les évaluations/bilans en fonction du patient et des troubles suspectés ou observés chez les personnes atteintes par la MH.

Au début, il est difficile de définir les aides techniques. L'ergothérapeute doit effectuer des recherches auprès des entreprises pour identifier les matériels les mieux adaptés.

[M.Kodsi présente une vidéo montrant le déplacement de patients avec l'aide de divers matériels, ainsi qu'un fauteuil roulant adapté à la posture et aux mouvements des patients.]

EXEMPLE D'UNE MAISON SPECIALISEE

Le Pavillon de la Chaussée, à Gouvieux, est une structure récente ; datant de 2009, elle est entièrement adaptée aux normes actuelles d'accessibilité et d'accueil de personnes souffrant de handicap/polyhandicap, moteur/cognitif. Les évaluations internes et externes réalisées par un organisme d'audit indépendant en 2014 donnent des résultats et des avis très positifs.

L'établissement est domotisé. L'infirmerie est au centre de la MAS. Il a 36 chambres d'accueil définitif établies en trident (3 couloirs de 12 chambres (3 couleurs) plus 6 chambres d'accueil temporaire distinctes des précédentes.

L'établissement comporte :

- un plateau thérapeutique avec du matériel de rééducation (barres parallèles, table de verticalisation, plan Bobath, appareil motorisé de mobilisation des membres supérieurs et inférieurs).
- un emplacement pour l'adaptation et la gestion d'un parc d'aides techniques à la posture et aux déplacements.
- un service d'animation disposant d'un véhicule adapté aux transports de personnes à mobilité réduite.
- un salon panoramique avec cuisine thérapeutique aménagée et adaptée.

Les professionnels intervenant directement avec les malades sont :

Kinésithérapeute (0,75 TP), ergothérapeute (0,5 TP), neuropsychologue/psychologue (0,5 TP), diététicien (0,2 TP), animateurs (2 TP), infirmières (6 TP), aides soignants(tes) (20 TP).

L'ergothérapeute travaille en contact avec les médecins, les familles et les aidants, les équipes de soins, les rééducateurs, l'assistante sociale et l'équipe d'animation.

LA DYSARTHRIE DANS LA MALADIE DE HUNTINGTON **Eléonore Mavras et Bénédicte Perin, étudiantes en orthophonie**

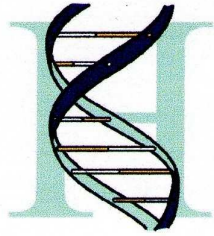
LES SPECIFICITES DE LA DYSARTHRIE DANS LA MH

La dysarthrie est un trouble de l'articulation de la parole d'origine neurologique. 90% des patients atteints de la MH présentent une dysarthrie : respiration, phonation, résonance et articulation sont altérées. Une spécificité de la MH est la variabilité des performances dans le temps.

Siège social : 15 rue le Féron 60200 COMPIEGNE – Tel : 06 33 87 20 81

Adresse Mail : nadine.nougarede@huntington.asso.fr

Association loi 1901 enregistrée n° W751148096 – Préfecture de Beauvais



Huntington Espoir Hauts de France
Ile de France / Picardie / Nord - Pas de Calais



Dans le cas de la maladie de Huntington, la dysarthrie a des caractéristiques de type hyperkinétique: imprécision des consonnes, silences inappropriés, accentuation excessive, altération de la prosodie (intonation, rythme, mélodie), allongement des phonèmes, inspirations et expirations forcées.

Elle a aussi des caractéristiques de type hypokinétique : imprécision des consonnes, silences inappropriés, diminution de l'accentuation, monotonie, accélérations paroxystiques, voix rauque, voix soufflée, débit variable ; les symptômes hypokinétiques augmentent avec l'évolution de la maladie.

L'anosognosie (trouble neurologique) n'est pas généralisée, mais est spécifique à certains domaines :

En début de maladie, la personne sous-estime la chorée mais a conscience de sa répercussion sur les activités de la vie quotidienne ; passé le stade précoce, elle sous-estime ses troubles de mémoire. Puis, elle sous-estime ses troubles exécutifs, son apathie, mais elle a conscience de sa dépression.

Une caractéristique est que : plus la maladie évolue, plus les patients prennent conscience de leurs troubles moteurs.

Qu'en est-il de la conscience de la dysarthrie pour le patient ?

Il existe peu d'études et de publications sur le sujet. L'objectif de notre mémoire est de caractériser la dysarthrie, de faire une corrélation entre les caractéristiques cliniques de la dysarthrie et le stade évolutif de la maladie ainsi que d'évaluer l'anosognosie pour la dysarthrie.

QUEL EST LE ROLE DE L'ORTHOPHONISTE ?

Comme d'autres intervenants auprès des malades, l'orthophoniste vise à conserver les compétences le plus longtemps possible, à prévenir les difficultés et/ou les pallier. La rééducation doit être la plus précoce possible afin de maintenir les automatismes pour conserver le plus durablement les facultés.

Les séances de rééducation durent 45 minutes, durée qui doit être adaptée aux capacités des patients (pour les stades avancés, cette durée doit être fractionnée). Le travail porte sur les éléments altérés de la parole : respiration, articulation...

Cf. Brochure « Orthophonie dans la maladie de Huntington », Genet et Achour

L'orthophoniste va travailler sur **la communication et la déglutition**:

Le patient doit pouvoir interagir avec autrui et l'orthophoniste va l'aider à limiter l'isolement social. Il doit interpréter les éléments extérieurs : microgestuelle, regards, mimiques...

D'autre part, on sait que les deux principales causes de décès sont les pneumonies et défaillances cardiaques. La prise en charge orthophonique permet de prévenir les pneumopathies d'inhalation et de repérer les signes d'alerte. Et la personne va conserver le plaisir de manger !

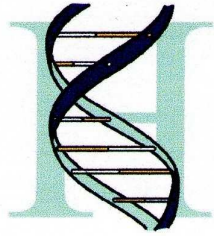
COMMENT PREVENIR LES TROUBLES DE LA DEGLUTITION ?

L'environnement de la prise des repas est un facteur essentiel : la personne doit être bien éveillée, éviter les distractions, la télévision, la radio, être dans une atmosphère calme...

Siège social : 15 rue le Féron 60200 COMPIEGNE – Tel : 06 33 87 20 81

Adresse Mail : nadine.nougarede@huntington.asso.fr

Association loi 1901 enregistrée n° W751148096 – Préfecture de Beauvais



Huntington Espoir Hauts de France
Ile de France / Picardie / Nord - Pas de Calais



Sa posture est assise, le plus droit possible, le menton abaissé.
Elle doit manger lentement, une bouchée après l'autre, ne pas prendre de bouchées trop importantes et rester en position assise 10 minutes après le repas.

Elle peut utiliser des matériels adaptés tels que gobelets, couverts spéciaux, rebords d'assiette...

Le contenu des repas, qui doit être le plus appétissant possible, est adapté avec l'aide d'un(e) diététicien(ne) : c'est le thème de l'intervention suivante.

ASPECTS NUTRITIONNELS ET TROUBLES DE LA DEGLUTITION

Delphine Dereave, diététicienne-nutritionniste – CHU Amiens

[La règle de base est de fournir une alimentation équilibrée.](#)

Le premier risque pour les malades est la **dénutrition** qui entraîne une perte de poids et des pertes cellulaires, notamment musculaires. La perte de poids peut atteindre de 5 à 10% en 1 mois (ou 10 à 15% en 6 mois) ; au delà, la dénutrition devient sévère.

L'IMC (Indice de Masse Corporelle) permet de l'évaluer ainsi que les taux d'albumine et de transthyrétine.

Comment prévenir la dénutrition ?

Il faut d'abord s'assurer que la personne a des apports protéiques et énergétiques suffisants, puis, si elle manque d'appétit, lui offrir des repas variés et convenant à ses goûts.

Si elle mange trop lentement ou trop rapidement et semble vite rassasiée, il faut fractionner les repas, faire plusieurs goûters, le volume global étant conservé. L'alimentation doit être enrichie en protéines, matières grasses, produits sucrés, accompagnée de produits enrichis vendus en pharmacie.

Le deuxième risque est la difficulté de **déglutition**.

Comment prévenir les troubles de la déglutition ?

Certes, les produits mixés, voire liquides sont les plus sûrs, mais les malades ne les apprécient pas toujours et les refusent. On peut « tricher » sur la forme, avec, par exemple, des escalopes mixées puis reconstituées qui ont l'apparence d'une vraie escalope...

L'évolution de la maladie implique différents stades de texture :

Normal > mouliné > haché tendre > mixé > liquide

Certains aliments sont à éviter : dispersifs et friables, filandreux, secs et durs, à double texture (purée avec morceaux), aliments à arêtes, à peau épaisse...

Il faut privilégier les aliments fluides, tendres, hachés, avec sauce ou corps gras, l'objectif étant de les modifier et non de les supprimer.

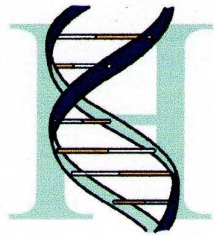
L'exposé aurait pu commencer par l'importance de **l'hygiène dentaire** ! :

La dentition doit être surveillée et soignée pour permettre la conservation des dents, mais surtout afin de lutter contre les infections que les aliments, par le biais des fausses routes, peuvent transmettre aux poumons.

Siège social : 15 rue le Féron 60200 COMPIEGNE – Tel : 06 33 87 20 81

Adresse Mail : nadine.nougarede@huntington.asso.fr

Association loi 1901 enregistrée n° W751148096 – Préfecture de Beauvais



Huntington Espoir Hauts de France
Ile de France / Picardie / Nord - Pas de Calais



PRESENTATION DE LA FUTURE MAS DE L'ASSOCIATION « LA NOUVELLE FORGE »

Mme Sophie Dagnone, directrice du pôle adulte – Mme Barry, ergothérapeute

LA MAS « HANDICAPS RARES »

En 2005, L'association « La Nouvelle Forge a été sollicitée par l'association Huntington Espoir Hauts de France pour étudier la mise en place d'une structure d'hébergement et de soins. Elle a rencontré en janvier 2012 la directrice des établissements et services médicaux-sociaux de la CNSA, puis a déposé un projet de création d'une MAS pour personnes souffrant de maladies neurodégénératives à expression motrice et/ou cognitive dans le cadre de la mise en œuvre du Schéma National pour les Handicaps Rares 2009-2013. L'arrêté d'autorisation de la MAS « Handicaps Rares » est paru en novembre 2012.

La capacité d'accueil de la MAS est de 45 places dont 15 temporaires (4 unités d'accueil de 11 places et une place d'accueil d'urgence pour des accueils modulés en fonction des besoins identifiés de l'utilisateur). Le projet architectural est achevé.

L'équipe responsable du projet a visité plusieurs établissements ayant des objectifs similaires en France et à l'étranger. Pour définir des options architecturales ainsi que des choix et réalisation des aménagements, une ergothérapeute a été engagée. Des structures adaptables sont privilégiées.

Un appartement pourra être mis à disposition des familles de malades.

La MAS se trouve dans l'enceinte du CH Pinel, à Dury-lès-Amiens, commune attenante à Amiens, Somme). L'aire géographique répond au projet interrégional : Nord-Pas de Calais, Picardie, Haute et Basse-Normandie.

Sa date d'ouverture prévisionnelle est le dernier trimestre 2016.

LA FONCTION RESSOURCES DE LA MAS HANDICAPS RARES

Parallèlement à l'ouverture de la Maison d'Accueil Spécialisée Handicaps Rares, il est envisagé la création d'une « fonction ressources interrégionale » sur les maladies neurodégénératives rares à expression motrice et/ou cognitives dont la localisation est prévue dans la MAS.

Pour ce faire, l'association La Nouvelle Forge a décidé de se faire accompagner par le cabinet ALCIMED qui a mené en 2011 une étude pour la CNSA sur la « Définition des scénarios d'organisation nationale pour les ressources complémentaires dans le cadre du premier Schéma National sur les Handicaps Rares ».

Deux groupes de travail permettant d'identifier les besoins de la fonction ressource de la MAS Handicaps Rares se sont tenus : groupe « professionnels » et groupe « aidants ».

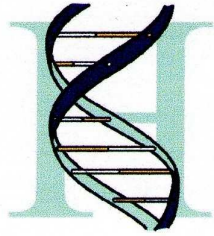
Les réunions ont permis de faire émerger les besoins prioritaires suivants:

- Centraliser et mettre à disposition des informations sur les pathologies, leur prise en charge et les aides administratives et financières.
- Créer des lieux d'échanges afin de favoriser les liens entre professionnels, organiser des groupes de paroles d'aidants.

Siège social : 15 rue le Féron 60200 COMPIEGNE – Tel : 06 33 87 20 81

Adresse Mail : nadine.nougarede@huntington.asso.fr

Association loi 1901 enregistrée n° W751148096 – Préfecture de Beauvais



Huntington Espoir Hauts de France
Ile de France / Picardie / Nord - Pas de Calais



- Animer le réseau dans l'inter-région (répertorier les structures et les professionnels, servir de relais).
- Être le support des MDPH en les sensibilisant aux pathologies concernées ;
- A terme, proposer des formations aux professionnels basées sur le retour d'expérience de la MAS (soutien aux professionnels et échanges).
- Communiquer et sensibiliser (organisation de forums, de journées spécialisées).

EHDN ET PERSPECTIVES THERAPEUTIQUES POUR LA MALADIE DE HUNTINGTON

Laurent Paterski, coordinateur EHDN (European Huntington Disease Network)

PROJETS DE L'EHDN

Afin de pouvoir améliorer la connaissance de la MH le plus rapidement possible, l'EHDN a mis en place un protocole visant à créer une base de données européenne : c'est l'étude d'observation prospective REGISTRY.

Les **objectifs de REGISTRY** sont :

- Obtenir des données sur l'histoire naturelle de la maladie.
- Définir les caractéristiques phénotypiques de la population européenne.
- Corréler les caractéristiques cliniques avec les facteurs génétiques, avec des données obtenues sur des prélèvements de sang et d'urine et avec des données d'imagerie médicale.
- Activer l'identification et le recrutement de personnes pouvant participer à des essais.
- Mieux connaître la vie quotidienne des personnes malades et de leurs proches.
- Faire des projets de futures recherches
- Développer de nouvelles actions pour détecter et/ou prédire l'apparition et l'évolution de la maladie, ainsi qu'améliorer les outils existants.

Peuvent **participer à l'étude REGISTRY**: les porteurs du gène muté, avec ou sans symptômes, les personnes à risque de développer la MH (sans test génétique), les participants « contrôles » (dont des membres de la famille qui ont un test génétique négatif), conjoints(es)/partenaires (sans lien de sang).

En **France**, il existe **11 sites actifs** (Amiens, Angers, Bordeaux, Clermont-Ferrand, Créteil, Lille, Marseille, Paris-Salpêtrière, Rouen, Strasbourg et Toulouse).

Il y a 1024 participants HD et 76 sujets contrôles.

LE PROJET ENROLL-HD.

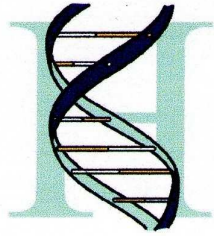
Les réseaux EHDN, d'Amérique du Nord, d'Australie, d'Amérique latine, d'Afrique du Sud, Corée du Sud, Singapour, etc. vont mettre en commun et uniformiser leurs banques de données pour constituer une base de données la plus grande et la plus large possible.

Une véritable plate-forme pour les essais cliniques !

Siège social : 15 rue le Féron 60200 COMPIEGNE – Tel : 06 33 87 20 81

Adresse Mail : nadine.nougarede@huntington.asso.fr

Association loi 1901 enregistrée n° W751148096 – Préfecture de Beauvais



Huntington Espoir Hauts de France
Ile de France / Picardie / Nord - Pas de Calais



Actuellement, plus de **25 compagnies de biotechnologie** travaillent sur des thérapies possibles de la MH. « Big pharma » a des programmes de développement sur la maladie ; les laboratoires pharmaceutiques TEVA/Aventis/Genzyme/Bayer/GSK/Novartis/Pfizer/Roche/Isis... sont investis dans la recherche clinique.

ESSAIS CLINIQUES

Les contacts et demandes pour les essais cliniques s'étant multipliés avec les chercheurs industriels et académiques, il était devenu nécessaire de créer une entité pour leur répondre efficacement : La Clinical Trial Task Force (CTTF) permet désormais d'évaluer les projets de façon structurée, de délivrer des conseils d'experts sur la maladie et dans la façon spécifique de construire et mener un essai thérapeutique.

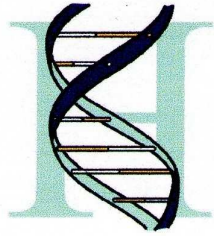
Voici un aperçu non exhaustif des essais cliniques :

- **MIG-HD** : Etude sur la greffe intercérébrale de neurone foetaux (phase II) 60 participants, Pays concerné : France (APHP)/Belgique
- **NEUROHD** : Comparaison de 3 neuroleptiques : Olanzapine, Tétrabénazine, Tiapride (Phase II)
Date prévue d'achèvement : mars 2016
Nombre de participants : 180
Promoteur : APHP
Pays concerné : France
- **CYST-HD** : Etude portant sur la cystéamine (RP103) (phase II-III)
Résultats intéressants en 2014, évaluation prévue en 2015
Nombre de participants : 96
Promoteur : société Raptor (USA)
Pays concerné : France (CHU Angers)
Les patients sous RP103 sans tétrabénazine montrent un ralentissement significatif de la progression de leur score moteur total. Cette amélioration est statistiquement significative versus celle du groupe prenant à la fois RP103 et tétrabénazine.
- **ARC-HD** : Etude sur le médicament SD-809 ER pour réduire la chorée (phase III)
Nombre de participants : 116
Promoteur : Auspex (USA)
Pays concernés : Etats-Unis et Canada
SD-809 ER a le même mécanisme d'action que la tétrabénazine mais il est libéré plus lentement et décomposé plus lentement par l'organisme. Le médicament peut être administré à doses plus faibles et moins fréquentes et les effets secondaires moindres que ceux de la tétrabénazine.
Plusieurs études portent sur des inhibiteurs de la phosphodiesterase
- **APACHE** : Etude portant sur un inhibiteur de la phosphodiesterase
Début de l'étude : septembre 2013, date prévue d'achèvement : novembre 2015
Nombre de participants : 56
Promoteur : Pfizer
Pays concerné : France (Centre d'investigation clinique (CIC)/Institut du cerveau et de la moelle épinière (ICM) Paris.

Siège social : 15 rue le Féron 60200 COMPIEGNE – Tel : 06 33 87 20 81

Adresse Mail : nadine.nougarede@huntington.asso.fr

Association loi 1901 enregistrée n° W751148096 – Préfecture de Beauvais



Huntington Espoir Hauts de France
Ile de France / Picardie / Nord - Pas de Calais



Une étude sur un autre inhibiteur de la phosphodiesterase est menée aux Etats-Unis et devrait s'achever en 2015.

Nombre de participants : 120

Promoteur : Omeros(USA)

• **AMARYLLIS** : Etude portant sur un inhibiteur de la phosphodiesterase (PF-0254920)

Date prévue d'achèvement : juin 2016

Nombre prévu de participants : 260

Promoteur : Pfizer

Pays concernés : USA et Allemagne

• **PRIDE-HD** : suite/reprise des essais sur la pridopidine (Huntexil) (phase II)

Date prévue d'achèvement : 2015-02-18

Nombre de participants : 400

Promoteur : Teva (USA)

Pays concernés France, Australie, Autriche, Canada, Danemark, Allemagne, Italie, Pays-Bas, Pologne, Russie, Royaume-Uni et Etats-Unis.

La pridopidine est un régulateur de dopamine, l'objectif principal est d'évaluer son efficacité sur la déficience motrice après 26 semaines de traitement.

• **LEGATO-HD** : Etude portant sur le Laquinimod

Date prévue d'achèvement : janvier 2017

Nombre prévu de participants : 400

Promoteur : Teva

Pays concernés : France, Etats-Unis, Canada, République tchèque, Allemagne, Israël, Italie, Pays-Bas, Portugal, Espagne et Royaume-Uni.

Laquinimod bloque un processus appelé « inflammation ». Il est utilisé pour la SEP.

• **HD-DBS** : stimulation cérébrale profonde du globus pallidus

Nombre de participants : 50

Promoteur : Allemagne (Université de Düsseldorf)

Pays concernés : France (Amiens), Allemagne, Suisse, Royaume-Uni.

• **Silencage génique** : Etude portant sur un médicament réduisant l'expression de la protéine huntingtine (phase I)

Début de l'étude : 2015-02-18

Nombre de participants prévus : 36

Promoteur : Compagnie Isis et laboratoire Roche

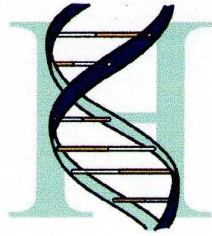
Pays concerné : Europe et Canada

La compagnie Isis a développé des médicaments spécifiques ASOs, « oligonucléotides antisens » qui réduisent les taux de la protéine MH ; on envisage de les administrer chez les patients via une injection dans le liquide céphalo-rachidien. Un médicament similaire a été administré à des personnes atteintes d'amyotrophie spinale ; il a été montré qu'il est sans danger ni effets secondaires, et se répand largement dans le cortex. Mais les ASOs ne pénètrent pas très bien dans le striatum, la région du cerveau la plus touchée par la MH. A suivre...

Siège social : 15 rue le Féron 60200 COMPIEGNE – Tel : 06 33 87 20 81

Adresse Mail : nadine.nougarede@huntington.asso.fr

Association loi 1901 enregistrée n° W751148096 – Préfecture de Beauvais



Huntington Espoir Hauts de France
Ile de France / Picardie / Nord - Pas de Calais



TEMOIGNAGE

LES BIENFAITS D'UNE SEANCE DU MOUVEMENT.

ASSOCIATION KACHASHI

Ateliers de danse en hôpital, studio et à domicile...

A la Salpêtrière le dimanche, à Micadanses en semaine

Tous les samedi à Henri Mondor, Créteil (en chambre et groupe...)

Infos : Philippe Chéhère, 06 52 11 95 09, www.philippechehere.com

(Ces séances ont une durée de 2 heures)

On débute à petits pas ; ils/elles sont comme moi.
Oserai- je y revenir ? Cette sensation si nouvelle me laisse sans voix.
Désir du mouvement, on n'y échappe pas.
Cette interrogation se transforme en exaltation.
Julie et Philippe sont deux voix paisibles et la musique nous emporte

La bienveillance y est constante

Nous nous allongeons sur le sol et prenons un temps pour soi ; on nous suggère un mouvement avec les mains, et ensuite toujours le même mouvement en levant les bras, redescendant les bras, en prenant conscience du bienfait de ce mouvement.
Grimaces du visage et ensuite viennent les bâillements : ceci est bénéfique.
On nous conseille de remonter très lentement du sol.

Une séquence que tout le monde apprécie : Le massage entre nous, à tour de rôle.
Technique : On ferme les yeux, c'est mieux ; on ressent que l'on nous presse, palper-rouler, les bras, les jambes, et encore les bras et les jambes, les épaules, les cervicales ; ensuite vient le tour du dos, on nous le frotte, on nous le tapote ; et pour terminer, le sublime massage du lobe des oreilles.

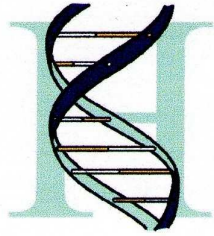
Depuis que je goutte à ce plaisir, j'y reviens en courant ...

Toujours avec des voix paisibles, on nous conseille de marcher et de prendre conscience de cette marche d'abord lentement et ensuite plus rapidement.
Après toute cette détente et une meilleure connaissance des participants, arrive l'expression corporelle.
Voilà le moment tant attendu : l'expression du corps en mouvement et dans le plaisir en musique.
Des consignes nous sont données : le lâcher-prise, d'abord avec les bras et ensuite les jambes et tout le corps.

Siège social : 15 rue le Féron 60200 COMPIEGNE – Tel : 06 33 87 20 81

Adresse Mail : nadine.nougarede@huntington.asso.fr

Association loi 1901 enregistrée n° W751148096 – Préfecture de Beauvais



Huntington Espoir Hauts de France
Ile de France / Picardie / Nord - Pas de Calais



Certaines fois on nous promène comme des marionnettes chacun son tour ; c'est très agréable.
Un autre jour un mur imaginaire : à chacun et chacune de l'intégrer au grès de son improvisation.
On peut être sur un bateau et pagayer.
On termine par le cercle des prénoms : on garde notre prénom associé à un geste et cet exercice entre en notre mémoire.
On parle également du ressenti que cela nous procure et ceux qui regardent en parlent aussi.
On se rallonge sur le sol pour la méditation, qui apaise les douleurs physiques et psychiques.

On remercie Julie et Philippe de ce bonheur ressenti par tous les participants.
L'humour également est au rendez vous...

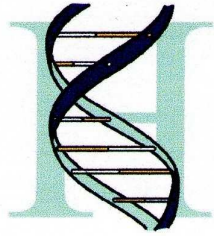
C'est déjà fini, on nous suggère d'en finir pour rentrer chez soi.
Juste avant de commencer, et après, dans un café, pour ceux qui le désirent, nous échangeons des conseils autour d'un « pot ».
Nous ne sommes pas dupes du bien-être ressenti et de ces instants fugitifs.
Nous nous retrouvons au premier café du coin pour échanger nos impressions et là, la parole et les angoisses se libèrent :
- « la marche est meilleure »
- « j'arrive à utiliser mon téléphone »
- « les redoutables fermetures Eclair ne sont plus un problème !! Lol ! »

L'expérience des dix ans de danse de Julie et Philippe nous aide à avoir une conscience différente de notre corps et esprit.
L'avis des différents participants malades et non malades fait l'unanimité de l'excellent ressenti à la fin de ces deux heures.
Il faut revenir deux fois par semaine pour que cela reste une sensation bénéfique qui soit constante.

Cette maladie désorganise l'information qui arrive au cerveau, et en ce qui me concerne ainsi que plusieurs participants, après seulement trois mois d'exercices à raison de deux fois par semaine, il y a une excellente amélioration.

Le bénévolat a ses limites aujourd'hui et ne devrait pas être la seule manière de fonctionner.
Il faudrait que les associations participent financièrement de façon plus importante afin qu'un maximum de malades puisse profiter de cette thérapie, car pour ma part, depuis que je suis malade, on ne m'a rien proposé de mieux.
Il est également impératif que cela se développe sur le plan national, les malades sont partout.
J'ai passé trois ans de ma vie en difficulté à cause de cette désorganisation au niveau de mon cerveau ; et j'espère vivement que les membres des associations réfléchiront à comment financer ce type de séances afin que le bénévolat ne s'essouffle... Magali

J'espère que cela fera envie à d'autres participants !



Huntington Espoir Hauts de France
Ile de France / Picardie / Nord - Pas de Calais



GROUPE DE PAROLE

Suite à la demande de nombre de personnes, nous prévoyons un groupe de parole. Celui-ci aurait pu être animé par la psychologue du centre de compétence amiénois, mais elle n'est malheureusement pas disponible. D'ici notre assemblée générale, nous aurons trouvé une autre intervenante et nous vous donnerons plus de précisions quant au moment et au lieu...

REMERCIEMENTS

Nous tenons à vous remercier de votre soutien, qui va nous être plus que nécessaire pour subventionner les besoins en équipement de notre future MAS qui devrait ouvrir au dernier trimestre 2016, mais aussi les aides directes aux malades et aidants (prêt et transport de fauteuil, complément de financements éventuels d'aides techniques, impression de guides, etc...)

Pour celles et ceux qui souhaitent continuer à adhérer ou à nous faire un don pour cette année 2015, je me permets de joindre un bulletin... Pour les autres, à jour de leur cotisation, ou qui ne souhaitent plus faire partie de notre association, je vous présente mes excuses pour cette relance...

Votre présidente
Nadine Nougarede