

La maladie de Huntington (MH) est une maladie neurodégénérative héréditaire, qui provoque des symptômes physiques, cognitifs et psychologiques. Il n'existe toujours pas de remède à la MH, mais il existe des médicaments susceptibles d'en réduire certains symptômes. Également, des projets de recherche prometteurs sont en cours.

La maladie de Huntington est une maladie progressive dont les symptômes s'aggravent avec le temps. Chaque enfant né d'un parent atteint de la MH court un risque de 50 % d'hériter du gène qui cause la maladie. Ainsi, la MH peut affecter des membres de générations successives d'une famille.

Les personnes qui héritent du gène de la MH sont dites « à risque ». Il est évident que les personnes atteintes de la MH font face à de grandes difficultés dans leur vie quotidienne. Il en va de même pour les personnes à risque. Cette fiche de renseignements s'adresse à ces personnes à risque de développer la MH.

Statistiques

Environ **une personne sur 7 000** au Canada est atteinte de la MH.

Environ **une personne sur 5 500** court le risque d'hériter la MH.

Environ **une personne sur 1 000** est affectée par la MH (époux, ami, enfant, etc.).

Le risque de développer la MH est le même pour les femmes et pour les hommes, peu importe leur race, leur origine ou leur pays de résidence. Les symptômes commencent à apparaître d'habitude entre 35 et 55 ans. Toutefois, la MH peut se déclencher à un plus jeune âge ou plus tard dans la vie. Il existe également une forme juvénile de la MH, bien rare, qui comprend 10 % des cas.

Impact émotionnel de vivre avec le risque de développer la MH

Que la MH soit dans la famille depuis longtemps ou que ce soit un nouveau diagnostic, il n'est jamais facile de savoir qu'un être cher en est atteint. Et les sentiments suscités par le fait que quelqu'un soit à risque ne sont pas faciles à vivre non plus. Pour de nombreuses personnes, la question devient « qu'est-ce que ça veut dire pour moi? ». Il n'y a ni bonne ni mauvaise façon de réagir. Chaque personne est différente.

Certaines personnes à risque de développer la MH pourraient cesser d'interagir avec des personnes qui sont atteintes de la maladie ou de participer à des activités liées à la MH. Faire face à la MH pourrait parfois s'avérer difficile pour les personnes à risque, qui auraient besoin de temps loin de l'environnement de la MH afin d'accepter leur situation. Les professionnels, et autres, qui interagissent avec des personnes à risque doivent se rappeler des situations difficiles auxquelles les personnes à risque font face lorsqu'elles envisagent leur avenir et celui des personnes qu'elles aiment.

Certaines personnes à risque pensent à la façon dont la MH affectera leurs relations futures. Il importe de savoir que de nombreuses personnes qui sont à risque ont des amis qui les appuient inconditionnellement et trouvent des partenaires de vie qui s'engagent sincèrement dans une relation durable.

Il est bénéfique pour les jeunes à risque d'en apprendre davantage sur la MH. La Société Huntington du Canada (SHC) peut fournir aux parents l'information et les conseils nécessaires afin de les aider à entamer la conversation avec les enfants et les jeunes d'une façon adaptée à chaque tranche d'âge et à chaque situation.

Test génétique

Le test génétique de la MH est disponible depuis 1993. Une personne âgée d'au moins 18 ans, qui est à risque de développer la MH, peut demander un test prédictif. Ce test peut être demandé également par une personne qui

présente les symptômes de la MH. La décision de subir ce genre de test est complexe et personnelle. Il est hautement recommandé de diriger vers un conseiller génétique toute personne à risque qui envisage de subir un test prédictif. Idéalement, chaque personne rencontrera une généticienne et un conseiller en génétique au moins une fois afin d'avoir en main tous les renseignements à jour, d'obtenir des réponses à ses questions sur le sujet et de pouvoir prendre une décision éclairée quant au bon moment de subir le test prédictif, s'il y a lieu.

Impacts du test génétique

- Possibilité d'éclipser certaines incertitudes concernant l'avenir.
- Orientation possible des projets d'avenir : carrière, mariage, enfants et style de vie. Connaître son statut génétique pourrait aider la personne à centrer son attention sur ses objectifs et sa vie.
- Savoir si on est porteur du gène de la MH permet de choisir les essais cliniques auxquels on désire participer.
- Il est possible de devenir victime de discrimination par les employeurs, les assureurs, les propriétaires et autres.
- Composer avec les diverses émotions (anxiété, attente des symptômes, deuil, culpabilité) qui se manifestent à la réception de résultats positifs ou négatifs.
- Incertitude découlant d'un résultat indéterminé : pénétrance réduite.
- Effets sur les relations.
- Les résultats ne permettent pas de connaître la date de déclenchement de la maladie ni celle de l'apparition des symptômes.

Considérations

Les personnes à risque devraient penser à un nombre de décisions essentielles pour leur avenir : l'éducation et l'emploi, la planification familiale, le logement et les finances (avantages sociaux, divers types d'assurances : vie, invalidité, prêt hypothécaire).

Raisons pour garder espoir

- La maladie de Huntington ne se manifeste pas de la même façon d'une personne à l'autre. Les symptômes et la progression de la maladie diffèrent, voire au sein d'une même famille.
- Généralement, la maladie de Huntington progresse lentement.
- La recherche prometteuse a fait de gros bonds et est arrivée aux phases initiales des essais cliniques impliquant des sujets humains et des traitements pour les personnes atteintes de la MH. Les essais cliniques sont en cours partout dans le monde. Même les essais interrompus ont contribué à mieux canaliser la recherche de moyens pour guérir ou traiter les symptômes.
- Enrichissement environnemental : la recherche a montré qu'un style de vie sain et équilibré, qui comprend une bonne nutrition, de l'exercice physique et une stimulation mentale, peut retarder le déclenchement de la maladie et la ralentir.

Soutien

L'une des meilleures façons de composer avec les inquiétudes et l'anxiété est de parler aux autres. Il est possible de parler aux membres de sa famille et à ses amis, aux membres de sa communauté religieuse, à des personnes qui partagent la même vision, notamment les membres de groupes de soutien et de sections de la SHC, et aux professionnels de la santé, surtout ceux qui connaissent bien la MH, comme les membres de l'équipe des Services aux familles de la Société Huntington du Canada.

RESSOURCES

Pour de plus amples renseignements sur les tests génétiques, parlez à un conseiller en génétique, communiquez avec un membre de l'équipe des Services aux familles de la SHC et consultez le site Web de la SHC pour la fiche de renseignements sur les tests génétiques et la discrimination génétique.

La Société Huntington du Canada offre, en continu, de l'appui, de l'éducation et de l'information. Une liste complète des membres de l'équipe des services aux familles se trouve à la page <https://www.huntingtonsociety.ca/language/fr/famille-team-services/>.

JAMH (www.ypahd.ca) est une section virtuelle de la SHC formée de jeunes qui font face aux défis que présente la MH.

Le programme de mentorat de la SHC assure un jumelage entre chaque jeune et un mentor venant d'une famille aux prises avec la MH. Détails : www.huntingtonsociety.ca/learn-about-hd/youth/youth-mentorship-program.

L'usage exclusif de l'un ou l'autre genre dans certains passages du présent document ne vise qu'à en faciliter la lecture.