

Actualités à propos de la recherche sur la maladie de Huntington. Expliqué simplement. Écrit par des scientifiques. Pour la communauté mondiale HD.

A travers le regard d'un companion: changements d'humeur et de comportements au tout début de la MH



Les companions de personnes pré-symptomatiques ont plus tendance à remarquer les changements psychologiques précoces

Par Leora Fox le 2 mars 2016

Edité par Dr Jeff Carroll; Traduit par Laura Paermentier

Initialement publié le 2 décembre 2015

La famille et les amis de personnes atteintes de la maladie de Huntington rapportent souvent avoir remarqué des changements de comportement bien avant que le diagnostic n'ait été posé. Pour mieux comprendre ces signes précoces, des chercheurs ont analysé les résultats d'un questionnaire psychologique adressé à des milliers de personnes atteintes de la MH et leurs companions. Ces derniers ont tendance à observer une détérioration des symptômes au cours du temps.

Comprendre les premiers symptômes de la MH.

Bien que l'on hérite de la maladie de Huntington lors de la conception, les symptômes ne se manifestent en général pas avant la moitié de la vie. Par ailleurs, la plupart des personnes porteuses de la mutation génétique mènent une vie tout-à-fait normale pendant plusieurs décennies bien que cette mutation soit déjà toxique pour les cellules cérébrales (les neurones) pendant tout ce temps là. Ceci signifie donc que le cerveau est capable de faire face à cette toxicité pendant de nombreuses années.

La période précédant l'apparition de symptômes importants s'appelle *periode pré-symptomatique*. Durant cette période, on peut observer certains changements de comportement subtils et graduels, comme par exemple une légère différence dans la façon de penser ou de réagir, ou un changement de tempérament. Ces symptômes sont bien réels, mais il est difficile de les attribuer à la maladie de Huntington en soi parce que beaucoup de personnes qui ne sont pas touchées par la MH peuvent aussi montrer ces signes.

A quoi ressemblent ces tout premiers symptômes? Cela peut être, par exemple, le cas d'une personne jusqu'ici ponctuelle, mais qui commence à être en retard plus souvent; ou bien le cas d'une épouse qui raconte que son partenaire, jusqu'ici un bon dormeur,



Le soutien et support d'un companion proche peut être un avantage fantastique.

a plus de mal à s'endormir. Comme ces symptômes ont en général peu d'impact sur la vie courante, ils n'ont pas été particulièrement étudiés. Nous savons maintenant qu'il est important de se consacrer sur cette période pré-symptomatique pour comprendre comment et à quel moment suggérer un traitement, surtout lorsque de nouvelles options thérapeutiques seront disponibles.

Un groupe de chercheurs s'est dernièrement concentré sur ces difficultés psychologiques et troubles du comportement qui apparaissent lors de cette période pré-symptomatique. Cette recherche est juste une facette d'une immense étude à laquelle ont participé des milliers de personnes porteuses de la maladie de Huntington et de volontaires non porteurs, en répondant chaque année à un questionnaire sur leur état psychologique, pendant dix ans. Cette étude révèle quels changements psychologiques subtils peuvent se développer durant la période pré-symptomatique, et démontre aussi que les compagnons de personnes porteuses de la mutation sont plus susceptibles de remarquer ces changements que les patients eux-mêmes.

PREDICT-HD: étudier la maladie de Huntington pré-symptomatique.

L'histoire commence il y a plus de dix ans, lorsque des chercheurs se sont mis à recruter des participants pour cette immense étude appelée PREDICT HD. Identifier et comprendre les tout premiers signes de la maladie de Huntington est le but principal de cette recherche qui est toujours en cours. En effet, bien que les familles et patients se plaignent souvent de changements du comportement au tout début de la maladie, le diagnostic de MH en soi repose sur la présence de symptômes moteurs spécifiques.

Afin de créer des critères sur lesquels les docteurs peuvent baser leurs examens cliniques et décisions thérapeutiques, il faut mieux comprendre ce qui se passe avant l'apparition des mouvements involontaires. Cette étude permet aux médecins de prendre leurs décisions en s'appuyant sur une recherche mondiale bien documentée, plutôt que sur des anecdotes isolées et leur propre expérience avec leurs patients.

Trente trois centres médicaux répartis dans six pays ont participé à cette étude. Chaque volontaire a généreusement accepté de participer à une ou deux jours de recherche par an, pendant un maximum de dix ans. Une visite au centre de recherche comprenait une examination par un médecin, un scanner du cerveau, des évaluations sur papier et une prise de sang pour récolter quelques échantillons sanguins.

Il faut souligner que les participants avaient déjà passé le test génétique auparavant -un pré-requis pour une personne à risque ne connaissant pas son statut génétique mais souhaitant participer à cette étude. Les chercheurs ont aussi inclus un groupe comparatif de personnes non porteuses du gène défectueux mais venant d'une famille touchée par la maladie. C'est ainsi que, du tube d'essai à la pratique en clinique, PREDICT-HD nous aide à mieux comprendre les tout premiers changements que montrent les personnes porteuses du gène défectueux.

Un questionnaire psychologique annuel.

Durant ces dix dernières années, des *certains* d'articles sur les premiers signes de MD ont été publiés en se basant sur les données observées chez les volontaires de l'étude PREDICT-HD. Nous allons nous focaliser sur un projet particulier, mené par Jane Paulsen, psychologue clinique à la tête de PREDICT-HD. Ce projet se concentre sur les signes psychologiques pré-symptomatiques.

Chaque année, les participants ont répondu à des questions sur leur santé mentale. Ce questionnaire est un outil très utilisé dans le milieu psychiatrique/psychologique, par le monde entier; il consiste en une série de 90 questions ouvertes destinées à évaluer une large variété de problèmes psychologiques. Une question typique est, par exemple, "durant les sept derniers jours, avez-vous eu du mal à vous concentrer?".

Chaque personne doit choisir sa réponse sur une échelle allant de 0 (pas du tout) à 4 (extrêmement). Les questions sont conçues de façon à explorer les sentiments relatifs à l'angoisse, la dépression, les compulsions, problèmes relationnels et encore beaucoup d'autres catégories.

Près de 1300 participants (porteurs du gène défectueux et participants contrôles) ont été recrutés dans cette étude, et la plupart ont répondu à ce questionnaire avec l'aide d'une personne proche (habituellement une personne vivant avec le participant, mais dans certains cas un autre membre de la famille ou un ami). Les chercheurs étaient particulièrement intéressés par les différences entre les résultats des personnes porteuses de la mutation génétique et ceux des personnes contrôles. Ils étaient aussi intéressés de voir si ces résultats changeaient au cours des dix années et si les réponses des personnes contrôles allaient de paire avec celles des gens affectés.

Evaluer la santé mentale dans la maladie de Huntington: au début, au cours du temps, et par le biais d'un ami.

Les auteurs de cette étude ont utilisé différentes méthodes analytiques mathématiques pour répondre à trois questions principales sur la période pré-symptomatique de la maladie.

Au début de leur participation dans cette étude, existe-t-il déjà des différences psychologiques entre les gens porteurs de la mutation génétique et les individus contrôles? Oui. Au tout début de leur participation dans cette étude, les résultats des participants porteurs de la mutation génétique sont plus élevés dans presque toutes les catégories du questionnaire psychiatrique, couvrant des symptômes comme angoisse, obsession-compulsion,



Lorsque le comportement et la personnalité de quelqu'un se détériorent lentement au fil du temps, il est plus facile de constater ces changements lorsqu'on les observe de loin plutôt que lorsqu'on les vit soi-même.



hostilité, paranoïa et préoccupation excessive par les problèmes de santé physique. Leurs compagnons remarquent aussi ces changements d'humeur et de santé mentale, et ceci est particulièrement le cas lorsque les participants sont sur le point de développer des symptômes moteurs (comme par exemple dans le cas de participants plus âgés ou porteurs d'une mutation plus sévère).

Au cours du temps, depuis le début jusqu'à la fin de leur participation dans cette étude, la santé mentale des participants porteurs de la mutation change-t-elle de façon claire et nette? La réponse est mitigée: les compagnons remarquent une différence, mais les gens porteurs de la mutation ne sont pas toujours d'accord avec cela. En effet, la majorité d'entre eux ne pensent pas que leur santé mentale se soit dégradée durant leur participation dans cette étude. Cependant, leurs compagnons observent une détérioration de certains sentiments comme ceux d'angoisse et paranoïa, mais aussi des problèmes relationnels.

*Existe-t-il une différence globale entre le score que les participants donnent à leurs propres symptômes et celui donné par les compagnons? Oui. Cette différence est encore plus grande dans le cas de participants qui s'approchent du seuil des symptômes moteurs manifestes. Les compagnons observent aussi plus de détresse psychologique chez les gens porteurs de la mutation que ces derniers n'en sont conscients.

Le message.

Que signifient tous ces résultats? D'abord, les analyses des réponses données au tout début de l'étude montrent qu'il existe déjà des changements de comportement et de personnalité subtils parmi les gens porteurs de la mutation MH en comparaison avec les personnes non porteuses.

Ce résultat est important parce qu'il confirme, sur un large échantillon de participants, que des changements d'humeur et de personnalité apparaissent tôt. Ce genre de symptôme peut se détériorer au fil du temps, bien avant l'apparition de symptômes moteurs, et jusqu'à présent, ceci n'était pas bien compris. Mieux comprendre la santé mentale des personnes pré-symptomatiques peut mener à une meilleure prise en charge, et par exemple mieux définir à quel moment et quelle façon le diagnostic de Huntington peut être posé, ou quand un traitement médicamenteux pour troubles du sommeil ou de personnalité devrait être prescrit.

Ensuite, ces résultats montrent aussi une différence de perception entre les personnes touchées et leur compagnon: à l'inverse de leur compagnon, les personnes atteintes de la maladie de Huntington ne semblent pas remarquer une détérioration de leurs symptômes psychologiques. Ceci s'explique par le fait que la maladie de Huntington affecte le circuit cérébral complexe impliqué dans l'introspection: des changements graduels dans la synchronisation de ce circuit peut conduire à une perte d'introspection/ de conscience de soi. Une autre explication est qu'il est peut-être plus facile de se rendre compte de ces changements lorsqu'on les observe, plutôt que lorsqu'on les vit soi-même. Une personne à risque pour Huntington répond presque toujours toute seule aux questionnaires de santé mentale, ce qui explique peut-être pourquoi il est difficile d'associer problèmes mentaux et progression de la maladie.

Remarques et conclusions

Finalement, il faut rester prudent face à ces résultats. Tout d'abord, le questionnaire psychologique est très général, et les questions posées ne se penchent que sur la dernière *semaine* de la vie des participants; dès lors, leur réponse n'est peut-être pas représentative de leurs sentiments au cours de la dernière *année* (depuis leur dernière visite). Ensuite, il faut se souvenir que les participants et leur companion connaissaient leur status génétique dès le commencement de l'étude; se faire tester est un choix très personnel et peu répandu, et il est possible que le fait de connaître son propre status génétique puisse influencer la façon dont les participants et leur companion perçoivent les changements de comportement.

Néanmoins, PREDICT-HD reste l'étude la plus large et la plus longue jamais réalisée sur la phase pré-symptomatique de la maladie de Huntington, et les données analysées donnent le jour à un tas de nouvelles découvertes. Les réponses au questionnaire psychologique révèlent que les personnes pré-symptomatiques présentent une grande variété de symptômes mentaux et troubles du comportements. Les résultats indiquent aussi que les patients ne sont pas toujours conscients de ces symptômes, ce qui souligne l'importance du rôle que joue le companion et les membres de la famille en tant que soutien et aide. Finalement, les données combinées de milliers de participants donnent du poids aux résultats et transforment des anecdotes individuelles en données solides qui vont nous permettre de mieux évaluer et traiter les tout premiers symptômes de la maladie de Huntington.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt Pour plus d'informations sur notre politique d'information voir notre FAQ ...

© HDBuzz 2011-2017. Le contenu de HDBuzz est libre d'être partagé, sous la licence Creative Commons Attribution-ShareAlike 3.0 Unported License.

HDBuzz n'est pas une source de conseils médicaux. Pour plus d'informations, visitez le site web [site_address hdbuzz.net](http://site_address_hdbuzz.net)

Cré le 8 juillet 2017 — Téléchargé à partir de <https://fr.hdbuzz.net/207>