



Le lien

Bulletin de liaison FEVRIER 2010

2009 aura vu le Congrès international de Vancouver réunir un grand nombre de chercheurs, de spécialistes, d'associations de malades, de familles, soit près de 1000 participants, témoignant du souci de trouver des solutions autour de la maladie de Huntington et de ses conséquences dans nos familles : le bulletin national vous aura retransmis un peu de « l'esprit Vancouver » qui, tel le saumon stylisé du logo, incite à remonter les fleuves à contre courant. La prise en charge s'améliore, vous avez répondu aux questionnaires qui permettront une analyse fine des contraintes dues à la maladie. Les différents comptes-rendus qui suivent vous prouveront qu'on ne reste pas inactifs, que des avancées notables, en particulier en matière d'accompagnement, montrent la préoccupation des professionnels de santé de s'informer, d'échanger pour répondre au besoin de vivre dignement avec la maladie. La compréhension de la maladie ouvre de nouvelles pistes de recherche, qui, par des chemins détournés, permettra peut-être d'anticiper l'arrivée du « mal dévastateur »

Nous souhaitons que 2010 voie le protocole cystéamine tant attendu se mettre en place, que la première pierre de la maison d'accueil spécialisée soit posée à Mortagne sur Sèvre (85), que la coopération malades, familles, professionnels de santé, progresse afin de trouver les conditions les mieux adaptées pour « vivre avec la maladie », regrettant toutefois que les pistes de traitement curatif ou préventif piétinent !!! Nous allons continuer la lutte et ne pas cesser de solliciter nos chercheurs par notre contribution financière et nos soutiens sous quelque forme que ce soit. A ce sujet, nous remercions très chaleureusement les partenaires (mairie de la Tourlandry, troupes théâtrales, associations caritatives ou éducatives, comités d'entreprises...) qui, par leur contribution, permettent de financer les projets régionaux et nationaux de notre association et les généreux donateurs qui, à l'occasion de manifestations récréatives, mais aussi au moment de décès d'un membre de la famille ou d'amis proches, font un geste plus que symbolique et participent ainsi à notre combat : c'est ainsi que des récoltes substantielles lors d'obsèques en Bretagne ont permis de remettre une première fois 1360 euros, puis 3900 euros, une autre collecte en Loire-Atlantique à l'occasion d'un décès d'amie de malade a permis de réunir 800 €. Puisse 2010 entretenir cette petite flamme d'espérance qui nous pousse à être dynamiques au sein de notre association et à nous recentrer sur les objectifs d'être à l'écoute, de participer activement à l'information, la formation et l'accompagnement !!!!

Toute l'équipe de la Délégation Loire-Bretagne souhaite que 2010 vous soit la plus sereine possible, porteuse d'amour et de solidarité, que notre association soit proche et attentive à chacun, car c'est

« ensemble que nous vaincrons la maladie de Huntington »



Date à retenir :

ASSEMBLEE GENERALE de l'AHF 20 MARS 2010 à la PITIE SALPETRIERE

COMPTE RENDU d'ACTIVITES de l'ANNEE 2009

Outre les relations entretenues avec différents établissements où sont hébergés des malades, rencontre des personnels soignants, des partenaires soutenant nos actions, ex: un article sur le journal de l'ADMR 85, des permanences le jour de la consultation au CHU d'ANGERS pour les malades ou les familles qui souhaitent parler, participation aux différents collectifs d'association : collectif 49, CISS (collectif inter associatif sur la santé), l'APF, l'UDAF etc.... les organismes avec lesquels nous pouvons dialoguer, présence à des manifestations d'associations qui nous aident financièrement (pièces de théâtre, soirée récréatives), des temps forts ont permis des échanges très fructueux :

- stage des 23 & 24 mars 2009 aux Chants d'Eole de Dinan
- journée de formation le 23 avril 2009 à l'IRTS de Rennes
- randonnée « le chemin des éoliennes » le 14 juin à la Tourlandry
- rencontre des familles le 26 septembre 2009 à Angers
- participation au comité de pilotage de la future maison d'accueil spécialisée qui permettra de recevoir une vingtaine de malades de moins de 60 ans atteints d'affections neurodégénératives évolutives. Ce projet est mené par l'hôpital local de Mortagne-sur-Sèvre en Vendée et soutenu par une association entourant le Tététhon à la Verrie (85)
- le Boupère (85) a consacré une séance de revue annuelle à plusieurs associations dont la nôtre : Maryvonne nous représentait et a reçu un chèque de 1700 €

Nota Bene : N'oublions pas l'album « petits ruisseaux, grandes rivières » toujours disponible : là encore, les Vendéens sont très présents et la vente bat son plein !!!!

INFO importante : le Centre de référence en maladies neurogénétiques est complété par un Centre de Ressources appelé PRIOR (plate-forme d'Information et d'Orientation Régionale), spécialisé dans l'accompagnement des maladies rares et avec une dimension régionale qui permettra de renforcer les équipes travaillant autour de Mr le Professeur D. Bonneau et du Dr Verny, et en même temps, élargit considérablement leur champ d'action.

PREVISIONS 2010

- 30 Janvier : Treteauscope (troupe théâtrale du CHU d'Angers) interprète 2 pièces de Labiche, salle St Louis à Coron (49)
- 14 Mars : Théâtre à Vigneux de Bretagne (44)
- 24 avril : Randonnée et goûter à Plévenon-Cap Fréhel (22)
- 8 Mai : Tététhon à la Verrie (85)
- 16 Mai : Fête de la Rose à Bazoges-en Pareds (85) organisé par le Lion's Club de la Châtaigneraie à l'initiative de Mr et Mme Aluze (directeur de l'hôpital local et Mme Orthophoniste à l'hôpital local de la Châtaigneraie)
- 23 Mai : Rando Annuelle du côté de la Loire-Atlantique

Les autres manifestations seront annoncées ultérieurement



Du niveau Mondial : 4^{ème} Congrès mondial à Vancouver (septembre 2009)

Le quatrième Congrès mondial sur la maladie de Huntington (WCHD) s'est tenu à Vancouver (Canada), qui n'est pas seulement une ville Olympique, celle des Jeux Olympiques d'hiver 2010. Elle est aussi une ville fortement impliquée dans le combat contre la maladie de Huntington.



Le logo du Congrès affichait un emblème amérindien : un saumon stylisé, capable de remonter inlassablement les fleuves à contre-courant, symbole de vie, de force et de renouveau...

Ce congrès mondial, qui se réunit tous les deux ans alternativement en Europe et en Amérique, a rassemblé lors de son édition 2009 près de 1000 participants. Parmi eux, venus des cinq continents, des médecins, des chercheurs, des étudiants, des professionnels paramédicaux, mais aussi - et dans une proportion importante - des représentants des familles et des associations de patients.

Un compte-rendu de ce congrès, publié dans le N° 64 de notre bulletin national, a été rédigé par trois jeunes chercheurs français, mandatés par notre association : le Dr Katia Youssov (CHU Henri Mondor), le Dr Cécilia Marelli (CHU La Pitié-Salpêtrière) et le Dr Nicolas Offner (INSERM Paris).

Au niveau local : rencontre des familles à Angers, le 26 septembre 2009

Chaque année la Délégation Loire-Bretagne co-organise avec le département de neurologie (Secteur Charcot) du Centre Hospitalier Universitaire (CHU) d'Angers une rencontre des familles et des professionnels. Cette année les familles sont venues nombreuses de tout l'ouest : près de cent personnes venues de 13 départements, de l'Eure jusqu'aux Deux-Sèvres et du Finistère jusqu'à l'Indre et Loire. Sept professionnels ont participé à cette rencontre : d'une part les docteurs Christophe Verny (responsable de l'équipe), Clarisse Scherer-Gagou et A. Prundean, tous trois neurologues et Mme Marie-Anne Guérid, conseillère génétique pour le CHU d'Angers, et d'autre part M. Paul Le Cam, directeur, Mmes Chantal Roudault et Laetitia Pineau, aides médico-psychologiques de la Maison d'Accueil Spécialisée les Chants d'Eole (association AFTAM, Léhon-Dinan, Côtes d'Armor).

Dans le compte-rendu ci-dessous de cette rencontre nous avons choisi de mêler les informations données par le Docteur Verny sur les travaux du CHU d'Angers et les informations données sur le Congrès de Vancouver par Mme le Dr Clarisse Scherer-Gagou, qui y a représenté le CHU d'Angers, avec Mme Audrey Olivier, attachée de recherche.



Etudes en laboratoire sur les cellules (études in-vitro)

<p>Les cellules du corps humain sont nourries à l'échelle microscopique par des protéines. L'une d'entre elles, découverte dans les années 90, est la huntingtine, qui participe au bon maintien en vie des cellules.</p> <p>La modification de la protéine huntingtine, codée par le gène muté Huntington, s'accompagne de différentes anomalies dans les cellules, notamment : formation d'agrégats dans le noyau des cellules neuronales, anomalie de la mitochondrie, dégradation du facteur neurotrophique BDNF. Toutes ces anomalies ont un effet toxique.</p>	<p>CHU d'Angers : facteur BDNF et mitochondrie</p> <p>Chaque cellule de notre corps contient différentes parties : un noyau, une mitochondrie...La mitochondrie, qui « fournit » l'énergie aux cellules, est alimentée par des facteurs neurotrophiques. L'un de ces facteurs est le facteur BDNF.</p> <p>Le CHU d'Angers étudie in-vitro le rôle des disfonctionnements de la mitochondrie dans les maladies neurodégénératives et la possibilité de réduire ces dysfonctionnements, grâce à l'action de certains médicaments, tels que la cystéamine, permettant le renforcement du facteur BDNF.</p>
--	--

Bio marqueurs et Imagerie

<p>Les biomarqueurs constituent des outils de mesure permettant d'assurer un diagnostic prédictif, une mesure de l'évolution de la maladie et une évaluation de l'efficacité des traitements.</p> <p>Biomarqueurs sanguins. Il s'agit de trouver une protéine constituant une bonne « marque » pour la maladie de Huntington. Plusieurs centaines de protéines sont des candidats possibles. Mais il est difficile d'en isoler une, convenant bien, car il existe de nombreuses interactions entre protéines.</p> <p>Imagerie IRM, technique non invasive, ne nécessitant pas de prélèvements. Sur un équipement IRM de haute précision, tel que celui d'Orsay en France, on peut observer l'atrophie du cerveau, se manifestant dès le début de la maladie. Cette mesure de la diminution du volume du cerveau reste cependant difficile à généraliser (coûts, contraintes d'examen).</p>	<p>Le CHU d'Angers étudie un biomarqueur optique</p> <p>Tomographie par cohérence optique. Il s'agit de faire une photo au fond de l'œil pour obtenir une projection du cerveau, caractéristique d'un vieillissement prématuré des cellules du cerveau. Des améliorations techniques ont été apportées de façon notamment à éviter d'effectuer une dilatation de la pupille. Une expérimentation va être menée avec trois groupes : malades, porteurs de la maladie en début de maladie, personnes non concernées par la maladie.</p>
--	--



Cellules souches et greffes de neurones

Le CHU d'Angers partie prenante du programme français des greffes

La deuxième étape du programme français des greffes a démarré en 2004 : 49 patients ont été greffés. Au CHU d'Angers sept patients ont fait l'objet d'une greffe pour dix prévus. Le CHU de Nantes, associé au CHU de Rennes, a aussi participé à ce programme. On se trouve ainsi dans la phase finale de cette deuxième étape. Le plus difficile a été d'obtenir des greffons de neurones à partir de foetus.

Beaucoup de connaissances ont été acquises durant ce programme : mise en place d'un médicament anti-rejet sans effet secondaire, amélioration de la technique d'anesthésie...

Pour constituer des greffons de neurones une voie possible est de partir de cellules indifférenciées dites « pluripotentes » et de provoquer leur différenciation. Des études sont en cours sur des singes, animaux les plus proches de l'homme, aussi bien en ce qui concerne le fonctionnement cognitif et le comportement, que sur le plan immunologique. Les études en cours montrent que le rejet de greffes de ces cellules est assez bien contrôlé. Par contre risque de prolifération de ces cellules, pouvant provoquer une tumeur au cerveau.

A Vancouver une production de cellules neuronales à partir de cellules cutanées a été présentée, ce qui serait une voie pour obtenir des greffons, « compatibles » avec le donneur.

Suivi longitudinal des patients : Programme européen REGISTRY

L'objectif de ce programme est de mieux connaître la maladie de Huntington. Depuis 2004, ce programme REGISTRY, organisé dans le cadre du réseau européen EHDN, s'est élargi progressivement. En 2009 dix-huit pays européens y participent et regroupent au total 132 centres d'examen, dont une dizaine en France. Au total en Europe 12 000 bilans de santé ont été effectués, dont un peu plus de mille en France. Le nombre de personnes examinées régulièrement pendant plusieurs années (suivi longitudinal) est de 5000. Ces bilans de santé comprennent différents tests : échantillons biologiques (sang, urine), neuropsychiatrie, motricité et comportement, état cognitif...

REGISTRY : participation active du CHU d'Angers

Le CHU d'Angers, comme les CHU Henri Mondor, La Salpêtrière et Lille-Amiens, dépasse largement le chiffre de 100 bilans de santé par an. Il participe au moins à deux enquêtes. La première est celle de « l'effet de la caféine, des hypolipémiants, des modulateurs dopaminergiques sur l'évolution de la maladie de Huntington ». Un questionnaire a été soumis à des patients (au moins trois ans de suivi) sur leur consommation en caféine, chocolat et alcool durant les dix dernières années. Le nombre de participants à cette étude est de quinze à Angers. L'étude s'est terminée en fin 2009. La seconde enquête, lancée sous la responsabilité du Professeur A-C Bachoud-Lévi, cherche à comparer les trois neuroleptiques les plus souvent prescrits (olanzapine, tétrabénazine et tiapride) en regroupant des informations recueillies auprès des praticiens avec celles acquises dans le cadre des suivis longitudinaux. Il sera ainsi possible d'optimiser les prescriptions (choix du neuroleptique le plus approprié et évolution du dosage) en fonction de critères objectifs, prenant en compte l'évolution de chaque malade.



Nouveaux médicaments expérimentés dans le cadre de protocoles

<p>Au moins trois médicaments font l'objet de protocoles d'essais de longue durée : l'ACR 16, le Dimebon et la Cystéamine.</p> <p>L'ACR 16 est un stabilisateur dopaminergique. Des essais sont en cours simultanément en Europe et en Amérique du Nord.</p> <p>Le Dimebon apporte des améliorations de comportement et sur le plan cognitif à des patients Alzheimer. Un premier essai a été effectué pour des malades Huntington et a eu un effet positif (essai de 90 jours). Un nouvel essai est en cours</p> <p>La Cystéamine va faire l'objet d'un essai élargi à partir de 2010 en France.</p>	<p>Le CHU d'Angers très impliqué dans le protocole Cystéamine</p> <p>En 2009 un essai préliminaire a été effectué avec 24 patients : 12 à Angers et 12 à Créteil. Les résultats de cet essai préliminaire sont positifs : médicament très bien supporté, pas d'effets secondaires observés, bonne « observance » de la prise des gélules par les patients. Cependant les bons retours obtenus pendant cet essai préliminaire ne donnent pas de certitude scientifique.</p> <p>L'essai élargi sera multicentrique (huit centres en France) et va durer trois ans, en « double aveugle ». La sélection des 96 patients répartis pour cet essai, sera faite parmi les patients bénéficiant d'un suivi longitudinal REGISTRY. Ceux qui ont participé à l'essai préliminaire seront prioritaires pour l'essai complet.</p>
---	--


L'observation des traitements mis en place pour différents maladies évolutives (SLA, Alzheimer, HIV-SIDA...) incite, pour enrayer la maladie de Huntington, à envisager la mise en place d'un traitement à un stade très précoce, au tout début de la maladie, et à prévoir une trithérapie, voire une quadrithérapie. Ce point de vue est maintenant largement partagé.

Améliorer la qualité de vie

<p>Donner une bonne qualité de vie aux malades et préserver leur autonomie est maintenant un objectif partagé par de nombreux professionnels. C'est ainsi que les traitements médicamenteux sont complétés par des soins fonctionnels (kinésithérapeute, orthophoniste, nutritionniste, neuropsychologue...) et aussi par des exercices de relaxation (en particulier Yoga) et de méditation.</p>	<p>Le « Coping » ou comment faire face à la maladie</p> <p>« Des stratégies d'adaptation peuvent mises en place par les patients et leurs familles, de façon plus ou moins consciente, afin de diminuer l'impact de la maladie de Huntington sur leur vie ou d'en surmonter les effets. Il a été question de la nécessité d'élaborer un projet de soin individualisé, flexible, qui tienne compte de la façon (parfois évolutive dans le temps) dont chaque patient se défend contre la maladie, et dans quel contexte, quel environnement il le fait. L'exemple particulier de la gestion au sein des familles des troubles du caractère et du comportement a été bien mis en exergue...</p> <p>L'organisation en réseau des jeunes affectés par la maladie de Huntington a été [aussi] abordée. Ainsi, pour lutter contre le fossé générationnel qui peut compromettre l'intégration des jeunes gens dans le milieu associatif, pour combattre le sentiment d'isolement et de solitude qu'ils peuvent éprouver y compris au sein de la « communauté Huntington », des canadiens ont été à l'origine du développement de réseaux sociaux dédiés à la jeunesse ». Dr Katia Youssov, rapport de Vancouver</p>
---	---



A Vancouver de nombreux posters (254 au total) ont été présentés par des chercheurs et aussi par les associations. Chaque association nationale a ainsi présenté un poster (affiche). Celui de l'Association Huntington France comportait à la fois une présentation générale de l'association et une présentation des actions des formations, co-organisées en 2008 (extraits ci-dessous avec une des photos présentées).

<p>Patient nursed in the MAS Les Chants d'Eole</p> 	<p>Organization of one-day open training Regional annual meetings of HD Caregivers The first and the second meetings were organized in cooperation with the <i>Centre Hospitalier Universitaire</i> (CHU) of Angers. The third annual meeting (Rennes) in April 2009 gathered 110 HD carers</p> <p>Organization of two-days residential training course Title : Caring HD affected individuals and speech communication. First training course : March 2009 Location : <i>Maison d'accueil Spécialisée</i> (Nursing Home) <i>les Chants d'Eole</i> Trainers : two speech therapists, one psychologist and two experimented caregivers. Attendants : 13 professional caregivers (<i>aides soignants, auxiliaires de vie...</i>) and 7 family members</p> <p>Number of training days (Loire-Brittany branch)</p> <table border="1" style="margin-left: auto; margin-right: auto;"> <thead> <tr> <th></th> <th>Professional carers</th> <th>Family members</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>2007</td> <td style="text-align: center;">25</td> <td style="text-align: center;">7</td> </tr> <tr> <td>2008</td> <td style="text-align: center;">80</td> <td style="text-align: center;">15</td> </tr> <tr> <td>2009</td> <td style="text-align: center;">106</td> <td style="text-align: center;">39</td> </tr> <tr> <td>Total</td> <td style="text-align: center;">211*</td> <td style="text-align: center;">61</td> </tr> </tbody> </table> <p>* including the training days for doctor (4), team responsible (12), speech therapist (21), ergotherapist (8), psychologist (4), nurse (40), <i>aides soignants</i> (60), <i>auxiliaires de vie</i> (20), <i>éducateurs</i> (8), <i>assistantes sociales</i> (8)...</p>		Professional carers	Family members	2007	25	7	2008	80	15	2009	106	39	Total	211*	61
	Professional carers	Family members														
2007	25	7														
2008	80	15														
2009	106	39														
Total	211*	61														

Accompagnement de trois résidents, affectés par la maladie de Huntington à la MAS les Chants d'Eole (22 Léhon-Dinan)

L'accompagnement de trois résidents de 32 à 41 ans à des stades avancés de la maladie a été présenté à l'aide de diapositives lors de la rencontre du 26 septembre à Angers.

Malgré leurs déficiences physiques, intellectuelles et psychiques, ces résidents peuvent préserver une certaine autonomie et maintenir un projet de vie, grâce à une dynamique de soutien et d'activités. Psychologues, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, orthophonistes interviennent auprès d'eux. Et des activités variées sont proposées, en fonction de leurs goûts, d'abord au sein de la Maison d'Accueil (activités balnéo, espace snoëzelen, art floral, peinture, chants en groupe...) et aussi à l'extérieur (sorties lèches-vitrines, promenades en calèche et vélo pousseur, sorties en discothèque...). La présence familiale est largement favorisée (correspondance, visites).

Un accompagnement de bonne qualité des patients à leur domicile et en structure d'accueil ne peut que favoriser la mise en place de nouveaux traitements dans les prochaines années. Ceux-ci seront probablement des traitements complexes, trithérapie ou quadrithérapie.



Le rapport CREAI Bretagne « **La réalité de la maladie de Huntington en Bretagne et Pays de la Loire** » présente de façon approfondie (64 pages- septembre 2009) la situation de patients, aussi bien vivant à leur domicile qu'en structure d'accueil, par exemple la MAS Les Chants d'Eole. Il présente aussi une synthèse des besoins et des réponses à apporter aux malades.

Ce document est téléchargeable sur Internet :

http://www.creai-bretagne.org/pdf/valise_huntington.pdf

Un exemplaire imprimé peut être obtenu auprès de Philippe Dupuis

(Tel 06 88 57 15 83 phj.dupuis@wanadoo.fr)

CREAI : Centre régional d'études et d'actions sur les inadaptations et les handicaps

RAPPEL adresses Antennes

Philippe DUPUIS	Kerlessanouet	22700 PERROS GUIREC	Tél 06 88 57 15 83
Paulette LE PECH	28, rue Mendes France	44260 la MONTAGNE	Tél 02 40 65 62 23
Maryvonne BORLETEAU	21 rue de la Sauzeraie	44880 SAUTRON	Tél 02 40 94 89 45
Madeleine FRAUDIN	48, rue de Rochefort	53810 CHANGE	Tél 02 43 56 32 05
Geneviève GOURDON DABRETEAU	9 rue Abbé Vincent	49120 la TOURLANDRY	Tél 02 41 30 62 70

Bulletin à envoyer à l'adresse suivante : AHF 44 rue du Château des Rentiers 75013

Bulletin d'adhésion à l'Association Huntington France

Nom : Prénom :

Adresse :

J'adhère à l'AHF ou je renouvelle mon adhésion

Je règle par chèque bancaire à l'ordre de l'AHF la somme de 30 euros.

Date et signature

