



Centre Régional d'Études et d'Actions  
sur les Inadaptations et les handicaps



association  
neuro-bretagne



Association Huntington France  
Délégation Loire-Bretagne

**Jeudi 23 avril 2009**  
**I.R.T.S. de Bretagne**  
**Rennes**

## **TROISIÈME JOURNÉE DE FORMATION OUEST :** **MALADIE DE HUNTINGTON** **Soins et accompagnement médico-social**

Les deux premières journées de « formation Huntington Ouest » ont été organisées à Angers sous la responsabilité du Dr Christophe Verny, Centre de référence neurogénétique (CHU Angers). Cette troisième journée Ouest a été organisée dans le cadre d'un partenariat associant le Réseau NeuroBretagne, le CREAI Bretagne, et la Délégation Loire-Bretagne de l'association Huntington France. Elle s'adressait à tous les soignants, orthophonistes, éducateurs, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, assistantes sociales en charge de malades Huntington, maintenus à domicile ou en structure d'accueil, ainsi qu'aux aidants familiaux.

### **Compte-rendu établi par la Délégation Loire-Bretagne AHF**

#### **Une large participation**

Cette journée de formation a porté sur les pratiques nouvelles de soins et d'accompagnement médico-social et sur les possibilités d'amélioration des conditions d'accompagnement des malades à leur domicile et en structure d'accueil. Elle a été co-organisée par l'Association Neuro-Bretagne, le CREAI Bretagne et la Délégation Loire-Bretagne de l'Association Huntington France.

Elle a eu lieu à l'Institut Régional du Travail Social (IRTS) de Rennes où nous avons été accueilli par M. Rousseau, Directeur adjoint de l'IRTS. Celui-ci nous a présenté son établissement, qui regroupe des formations d'assistantes sociales, d'éducateurs, d'aides médico-psychologiques et de cadres du secteur médico-social, et qui constitue en quelque sorte la tête du réseau de formation des professionnels du secteur médico-social, couvrant toute la Bretagne. M. Rousseau a exprimé son intérêt pour notre troisième journée de Formation Ouest, qui sur le thème de la Maladie de Huntington a rassemblé transversalement, et avec une grande ouverture, des professionnels aussi bien du médical (médecins, infirmières, aides soignants ...) et des soins para-médicaux (ergothérapeutes et orthophonistes, en établissement et en libéral) que des professionnels du médico-social (médecins, infirmière, psychologues, éducateurs, AMP, assistantes sociales...).

Cette 3<sup>ème</sup> journée a rassemblé 110 participants contre 95 participants l'année dernière à Angers et 55 lors de la première édition en mars 2007 aussi à Angers. Ces 110 participants regroupaient 25 aidants familiaux et près de 80 professionnels appartenant aux établissements et services suivants :

- sept services d'aides à domicile- ADMR Vendée (85), Flers (61), près de Châtelleraut (86), Orvault (44), Lamballe (22), Saint-Brieuc (22), Guingamp (22).
- un SAVS (Service d'aide à la vie sociale- 79) et un SAMSAH (Service d'Accompagnement médico-social d'adultes handicapés- 49)
- trois Hôpitaux Locaux, ceux de La Chaigneraie (85), Mortagne-sur-Sèvre (85) et Tréguier (22), accueillant au total dix malades Huntington.
- un établissement de rééducation, le pôle de Médecine Physique et de réadaptation (MPR) de Rennes.
- deux EHPAD

- le Foyer de vie/FAM Ker Odet (29)
- cinq Maisons d'Accueil Spécialisées, les MAS les Loges (44), Les Romans (49), Les Chants d'Eole (22), Ker Dihun (22) et Ty Aven (29), accueillant au total sept malades.
- enfin la MDPH des Côtes-d'Armor représentée par Mme le Docteur P. Lemarchand.

Ces participants sont venus de dix départements de l'Ouest avec notamment 30 participants pour les Côtes-d'Armor, 22 pour la Vendée et 16 pour le Maine et Loire.

### **Intervention du Professeur Gilles Edan**

Cette journée a débuté par un exposé complet du Professeur Gilles Edan (CHU de Rennes), Président de l'association NeuroBretagne. Il a d'abord présenté les aspects génétiques de la maladie de Huntington et les procédures de diagnostic génétique pour les personnes à risque ou qui développent les premiers symptômes.

Il a ensuite insisté sur l'importance d'associer, pour les soins apportés aux malades, quatre actions :

- Traitements médicamenteux à base de neuroleptiques, antidépresseurs, anxiolytiques.
- Interventions de kinésithérapeutes, ergothérapeutes et orthophoniste.
- Soutien psychologique.
- Soutien social (aide à domicile, lieux de vie adaptés...)

Il a aussi fait le point des recherches en cours en France et a présenté deux protocoles de recherche clinique. Le premier concerne les greffes de neurones fœtaux, débutés en 2000 qui ont concerné 44 patients dans les six centres de Créteil, Lille, Angers, Nantes associé à Rennes, Toulouse et Bruxelles.

Il est encore difficile de se prononcer sur les bénéfices de ces greffes pour les patients concernés. Il apparaît cependant sur le plan médical que ces greffes ont permis des avancées notables en ce qui concerne les techniques de neuro-microchirurgie et les traitements anti-rejets.

Le second protocole d'essai porte sur la cystéamine, médicament pouvant ralentir la progression de la maladie. Ce protocole doit débuter en fin 2009 pour 96 patients pendant trois ans sous la responsabilité du CHU d'Angers. Le Professeur Edan a aussi évoqué les efforts importants menés en Imagerie cérébrale pour observer les effets de la maladie, notamment au moment des premiers symptômes.

Il a tenu à préciser que la coordination des actions de la recherche européenne sur la maladie de Huntington, notamment à l'échelle française grâce au RHLF (Réseau Huntington de Langue Française) était bien reconnue aux Etats-Unis, ce qui permettait aux équipes européennes de bénéficier de certains financements en provenance de fondations américaines. Cette coordination est effectuée à tous les niveaux, de l'international jusqu'au régional, notamment l'Ouest de la France, où les CHU de Nantes et Rennes coopèrent dans le domaine de la neurochirurgie et où l'équipe du Dr Verny (CHU d'Angers) a pris la responsabilité du protocole Cystéamine.

Enfin, le Professeur Gilles Edan a souligné que la présence active, dans ces réseaux, des associations des familles touchées par la maladie de Huntington est appréciée, et considérée comme importante, par les professionnels de nombreux pays notamment en Europe et en Amérique du Nord.

Diaporama du Pr Gilles Edan, consultable sur <http://www.creai-bretagne.org/>

### **Intervention de Mme Rachelle Le Duff**

Mlle Rachelle Le Duff, conseillère technique du CREAI Bretagne (Centre régional d'études et d'actions sur les inadaptations et les handicaps), a repris les grandes lignes de son premier rapport sur l'accompagnement des malades Huntington et apporté des précisions sur les besoins d'accompagnement, qui évoluent tout au long des cinq stades de la maladie (Echelle du Dr Shoulson).

Diaporama de Mme Rachelle Le Duff consultable sur <http://www.creai-bretagne.org/>

## **Interventions de Marie-Christine Cleret**

Madame Marie-Christine Cleret, Vice-Présidente chargée de la Solidarité du Conseil Général des Côtes d'Armor, a précisé dans son intervention qu'elle a connu la maladie de Huntington à travers plusieurs familles, touchées par la maladie. Notamment elle a été impressionnée par une famille où une jeune fille de 20 ans et ses deux jeunes frères ont su accompagner leur mère malade, jusqu'à la fin de sa vie, avec le soutien d'un service de soins infirmiers à domicile. Madame Cleret a insisté sur l'importance de mener une politique d'aides publiques vers les malades Huntington, qui soit élargie à leurs familles. C'est ainsi que la solidarité aux familles touchées par la maladie de Huntington pourra pleinement s'exprimer.

## **Atelier Accompagnement médico-social : besoins et réponses apportées**

Un large tour de table, conduit par Mlle Rachel Le Duff, a permis à tous les participants, aidants familiaux comme professionnels d'établissements et de services présents de s'exprimer.

Plusieurs points ont été confirmés :

- Les difficultés des aidants familiaux de personnes malades vivant à domicile : déni de la maladie et de ses répercussions et refus des aides extérieures,
- Rôle du médecin traitant pour les prescriptions de séances d'orthophonie et de kinésithérapie
- Les SAMSAH peuvent jouer un rôle important dans le maintien à domicile à des stades avancés de la maladie, notamment par leur mission de coordination des soins.
- Des réponses permettent d'assurer une continuité entre le domicile et l'institution : il est possible de recourir à l'accueil temporaire dans les structures médico-sociales et sanitaires (MAS, FAM, EHPAD, USLD), dont l'offre devrait croître.
- L'accueil de malades en psychiatrie ou en gériatrie est reconnu comme moins adapté que dans des structures médico-sociales
- Les MAS, où des équipes pluridisciplinaires interviennent auprès des malades, peuvent leur proposer des activités diversifiées et des soins médicaux et para-médicaux
- Difficultés à trouver une structure adaptée et favorable à l'admission de ces personnes compte tenu de l'importance de la dépendance
- L'importance de la mise en réseau des structures accueillant des malades Huntington a été soulignée.

## **Atelier Ergothérapie et aides techniques**

Cet atelier s'est décomposé en deux parties. Dans un premier temps une visite des stands d'exposition d'aides techniques a permis de faire le point sur les possibilités offertes par le fauteuil présenté par la société Cumbria, le lit sécurisé présenté par la société Diframed, et enfin la baignoire basculante, mise au point par la société Aqua-Inov.

Dans un deuxième temps, les participants à cet atelier, notamment les ergothérapeutes présents, ont pu échanger sur leurs expériences propres, qui ont été acquises dans des cadres différents : centres hospitaliers locaux et Maison d'accueil spécialisée, services d'accompagnement à domicile

Cet atelier a été ainsi une première étape d'échanges d'expériences, qui pourra être poursuivie et approfondie, notamment pour faire connaître toutes les aides techniques et activités qui peuvent permettre aux malades de mener au mieux leurs projets de vie aux différents stades de la maladie.

## **Atelier Nutrition et défauts de déglutition**

A l'intérieur de ce thème de la nutrition ont été abordées des questions très variées :

- troubles de motricité intervenant sur la déglutition
- produits nutritifs limitant, par leur texture, le risque de fausses routes
- conseils pour réduire le risque de fausses routes dans la vie quotidienne
- comment obtenir l'équilibre nutritif pour les malades.
- pose de sondes quand les risques de mauvaises déglutitions deviennent trop grands.

Certaines questions, notamment celle du déséquilibre nutritif spécifique de la maladie de Huntington, restent à approfondir. Cet atelier a été rendu vivant par de nombreux échanges dans lesquels sont intervenus les aidants familiaux, nombreux dans cet atelier, qui se sont exprimés, avec émotion, sur leur vécu de situations, souvent éprouvantes pour les malades et eux-mêmes.

## **Formation active dans le cadre d'une démarche participative**

Comme lors des précédentes journées à Angers, les personnes présentes à cette journée 2009 à Rennes ont pu apporter leur contribution dans les ateliers, participer aux débats et s'enrichir mutuellement, grâce à la diversité des points de vue, ceux des familles et des professionnels, aussi bien soignants hospitaliers et libéraux qu'accompagnants du secteur médico-social

Le rapport de deuxième étape du CREA Bretagne, sur l'accompagnement des malades Huntington dans l'Ouest, sera disponible courant juillet 2009 sur le site <http://www.creai-bretagne.org/>

Pour toute précision complémentaire sur cette journée de formation, contacter :

Philippe Dupuis  
Membre de la Délégation Loire-Bretagne  
Association Huntington France  
[phj.dupuis@wanadoo.fr](mailto:phj.dupuis@wanadoo.fr) Tel : 06 88 57 15 83