



**HAL**  
open science

## Le suicide dans la maladie de Huntington: état actuel des connaissances

L. Bindler, T. Touzeau, D. Travers, B. Millet

► **To cite this version:**

L. Bindler, T. Touzeau, D. Travers, B. Millet. Le suicide dans la maladie de Huntington: état actuel des connaissances. *Annales Médico-Psychologiques, Revue Psychiatrique*, 2010, 168 (5), pp.338. 10.1016/j.amp.2009.12.017 . hal-00650576

**HAL Id: hal-00650576**

**<https://hal.science/hal-00650576>**

Submitted on 11 Dec 2011

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

## Accepted Manuscript

Title: Le suicide dans la maladie de Huntington: état actuel des connaissances

Authors: L. Bindler, T. Touzeau, D. Travers, B. Millet

PII: S0003-4487(10)00136-8  
DOI: doi:10.1016/j.amp.2009.12.017  
Reference: AMEPSY 1155

To appear in: *Annales Médico-Psychologiques*

Received date: 3-1-2008  
Accepted date: 10-2-2008

Please cite this article as: Bindler L, Touzeau T, Travers D, Millet B, Le suicide dans la maladie de Huntington: état actuel des connaissances, *Annales medio-psychologiques* (2008), doi:10.1016/j.amp.2009.12.017

This is a PDF file of an unedited manuscript that has been accepted for publication. As a service to our customers we are providing this early version of the manuscript. The manuscript will undergo copyediting, typesetting, and review of the resulting proof before it is published in its final form. Please note that during the production process errors may be discovered which could affect the content, and all legal disclaimers that apply to the journal pertain.



---

*Mémoire***Le suicide dans la maladie de Huntington : état actuel des connaissances****On Suicide in Huntington's Disease: A Review****L. Bindler<sup>a</sup>, T. Touzeau<sup>b</sup>, D. Travers<sup>c</sup>, B. Millet<sup>d</sup>**<sup>a</sup> *Interne, D.E.S. psychiatrie, Centre Hospitalier Guillaume Regnier, Rennes, France*<sup>b</sup> *Interne, D.E.S. psychiatrie, Hôpital Saint-Antoine, Paris, France*<sup>c</sup> *Chef de Clinique à l'université de Rennes-1, Rennes, France*<sup>d</sup> *Professeur de psychiatrie à l'université de Rennes-1, Rennes, France*

Auteur correspondant : Dr Louis Bindler, Service Hospitalo-Universitaire de Psychiatrie Adulte, Centre Hospitalier Guillaume Régnier, 108, av. du Général Leclerc, BP 60321, 35703 Rennes cedex 7, France.

Tel. : 02 99 33 39 37

Fax. : 02 99 33 39 72

Tel. : 06 64 99 47 48

E-mail : louis.b.67@hotmail.fr

Texte reçu le 3 janvier 2008, accepté le 10 février 2008

**Résumé**

La maladie génétique décrite en 1872 par George Huntington associe dans une même triade symptomatique : des troubles moteurs, cognitifs – évoluant vers une démence cortico-sous-corticale – et psychiatriques. L'objectif de cet article est de faire une revue de la littérature internationale pour préciser l'état actuel des connaissances en matière de suicide dans la maladie de Huntington.

Si les auteurs s'accordent pour estimer une occurrence de l'acte suicidaire quatre fois plus élevée qu'en population générale, il n'a pas pu être retrouvé de facteur de risque spécifique en dehors de l'absence de descendance et de soutien psychologique.

Cette revue est complétée par des données concernant l'attitude des patients face au test génétique et à l'annonce de son résultat : d'un apaisement à une recrudescence parfois paradoxale des passages à l'acte, ces données éclairent sur les enjeux psychologiques de ce test de dépistage.

Ainsi, une prise en charge psychiatrique adaptée, au sein d'équipes pluridisciplinaires apparaît essentielle à la prévention du passage à l'acte suicidaire des patients atteints de la maladie de Huntington.

*Mots-clés* : Facteurs de risque suicidaire ; Maladie de Huntington ; Soins psychiatriques ; Suicide ; Test génétique de dépistage

### **Abstract**

**Objectives:** In 1872 George Huntington was the first to describe a genetic disease combining three types of disorder symptoms viz.: motor, cognitive –evolving to cortical dementia- and psychiatric. The purpose of this paper is to provide a selective review of the major issues and findings concerning suicide in Huntington's disease. The aim was to understand why patients with Huntington's disease have a higher suicide rate than those suffering from other neuro-developmental diseases.

**Materials and Methods:** The present review is based on a MEDLINE survey of the relevant literature. The terms used in the search were: "Suicide", "predictive genetic testing", "suicidal risk factors" and "suicide attempt" all in combination with "Huntington's disease". All abstracts were read and potentially relevant articles were examined in full. Various other important cross-references were included.

**Results:** Most of the authors found that suicidal occurrence in Huntington patients was four times higher than that in the general population. No specific individual risk factor was found except a lack of offspring and of psychological support.

This review also considered the patient's attitude towards predictive genetic testing and its results. Reactions varied from psychological relief to paradoxical suicidal resurgence.

**Conclusion:** This paper emphasizes the need of appropriate psychiatric care for Huntington patients in order to try to prevent suicidal behaviour.

*Keywords:* Huntington's disease; Predictive genetic testing; Psychiatric care; Specific suicidal risk factors; Suicide

## 1. Introduction

La maladie de Huntington est une maladie génétique à transmission autosomique dominante, à pénétrance complète, dont la prévalence est de dix pour 100 000 habitants. Le tableau clinique, décrit pour la première fois en 1872, rassemble une triade symptomatique constituée par des troubles moteurs de type choréique, des troubles cognitifs évoluant vers une démence cortico-sous-corticale et des troubles psychiatriques.

Débutant entre trente et quarante ans, la chorée évolue sur un mode dégénératif, avec un délai moyen de quinze ans entre le diagnostic et le décès du patient. Il n'y a pas de traitement étiologique connu à ce jour. La maladie est le plus fréquemment décrite par sa composante neurologique (mouvements anormaux). Pourtant, les troubles psychiatriques sont fréquents et présents tout au long de l'évolution de la maladie. Inauguraux dans 20 à 80 % des cas, ces symptômes psychiatriques, souvent source d'errance diagnostique, peuvent être regroupés en trois grandes catégories :

- Les *troubles du comportement* (apathie, irritabilité, agressivité, agitation...) sont plus fréquents dans la maladie de Huntington (65 %) que dans les autres démences. Ils sont indépendants de la durée de la maladie, de la sévérité de la chorée et de la démence.
- Les *troubles de l'humeur* sont retrouvés avec une prévalence de 38 % [8] chez ces patients. Vingt-deux pour cent des patients remplissent les critères diagnostiques du DSM-IV d'épisode dépressif caractérisé, avec une grande fréquence de signes aspécifiques (irritabilité, anxiété, troubles du sommeil, de l'alimentation, changement de personnalité, etc.). Le risque est celui d'une sous-évaluation des symptômes dépressifs pouvant conduire à la non-reconnaissance d'un authentique épisode, et donc à l'absence de traitement adéquat.
- Les *troubles psychotiques* sont décrits avec des fréquences variables, allant de 1,9 % à 20 % [27]. Ils sont plus souvent retrouvés soit en début d'évolution de la maladie, soit associés à la période d'évolution démentielle.

## 2. Revue de la littérature

Les passages à l'acte suicidaire dans la maladie de Huntington concernent tant les personnes « à risque » (ayant un des deux parents atteint et, de fait, une probabilité de transmission de 50 %) que celles « atteintes » (diagnostic posé par test génétique ou par faisceau d'arguments cliniques).

Dans sa description princeps de 1872 [16], George Huntington considère la « tendance au suicide » comme une des issues « majeures » de la maladie portant son nom. Garré et al. [13] évoquent un taux de suicide chez les patients atteints de 9,7 % soit 8,5 fois plus qu'en population générale. D'autres études retrouvent des chiffres différents. Deux d'entre elles, américaines, retiennent une attention toute particulière :

- M. Schoenfeld (1984) [24] considère que le suicide est à l'origine de la mort dans 12,7 % des cas et constitue la troisième cause de décès, après les infections des voies respiratoires et les atteintes cardiaques. En rapportant ces chiffres à l'ensemble de la population de l'étude, elle note que le suicide est la cause de 4 % de décès dans une population confondant sujets atteints et à risque et de 2 à 3 % dans un échantillon exclusif de sujets atteints. Elle compare ces données à celles de la population générale du Massachusetts (1 % des décès par suicide) et conclut qu'il y aurait trois fois plus de décès par suicide chez les patients atteints de la maladie de Huntington que dans sa population de référence.
- Farrer (1985) [10] obtient des résultats un peu différents. Dans son étude portant uniquement sur des patients atteints, elle estime le suicide être la cause de 5,7 % des décès tandis que 27,6 % des patients auraient fait au cours de leur vie au moins une tentative. En comparant à la population générale américaine, elle estime le risque relatif conféré par la maladie de Huntington à quatre. Elle rejoint cependant Schoenfeld en considérant le suicide comme la « troisième ou quatrième » cause de décès chez les patients atteints de la maladie.

### ***2.1. Taux de létalité et moyen utilisé***

Les études se sont également attachées à comparer le moyen employé par les patients, par rapport à la population générale.

Farrer [10] a déterminé le rapport suicide/tentative de suicide dans son échantillon et le compare à celui de la population générale. Elle conclut que le taux de létalité des gestes (rapport du nombre de tentatives de suicide par suicide réussi) chez les patients atteints de la maladie (rapport de 5,9 TS pour un suicide) ne diffère pas significativement de celui de la population – danoise et suédoise – de référence (6-10 TS pour un suicide).

Il n'existe pas de différence significative entre la population de patients atteints de la chorée et la population générale portant sur la nature du moyen employé pour attenter à sa vie [19-21,24]. Les auteurs s'accordent pour conclure que les patients atteints de la chorée chronique progressive se suicident certes plus mais finalement de la même manière que la population générale (pendaison et arme à feu en première ligne).

## *2.2. Les facteurs de risque de passage à l'acte*

Comme le précisent en 2000 les recommandations de l'Agence Nationale d'Accréditation et d'Évaluation en Santé (ANAES), devenue depuis Haute Autorité de Santé (HAS), l'étape préalable à la prise en charge du suicide dans une population est d'isoler les facteurs de risque spécifiques de passage à l'acte [1].

### *2.2.1. Antécédent personnel de pathologie psychiatrique*

L'existence d'une pathologie psychiatrique, en particulier d'épisode dépressif caractérisé, est le facteur de risque le plus fréquemment retrouvé. Ainsi, Wahlin et al. [28] notent une augmentation significative des scores au questionnaire de dépression de Beck, et Lipe [21] retrouve un risque relatif de passage à l'acte de 1,26 en cas d'épisode dépressif majeur chez ces patients. Kessler [18] souligne que 35 % des sujets à risque d'être atteints de la maladie de Huntington suicidants présentent des antécédents d'hospitalisation en psychiatrie. Enfin Lamberg note que plus de 50 % des patients atteints de la chorée de Huntington ont fait un épisode dépressif caractérisé avant de déclarer des signes cliniques moteurs [20].

### *2.2.2. Différences selon le sexe*

Les études retrouvent des variations selon le sexe : les suicidants sont plutôt des femmes, les suicidés majoritairement des hommes. Farrer [10] précise ce sex-ratio pour les patients atteints de la maladie choréique en retrouvant près de deux fois plus de tentatives chez les femmes tandis que Schoenfeld [24] note quatre fois plus de suicides dans la population de patients de sexe masculin. Ces chiffres sont confirmés par Di Maio et al. [9] qui retrouvent, pour les « suicidés » atteints de la maladie de Huntington, un sex-ratio de 3,06 hommes pour une femme, comparable à celui de la population générale américaine de suicidés (2,4 à 3,6 pour une).

### *2.2.3. Facteurs biographiques*

D'autres facteurs de risque de passage à l'acte suicidaire, dits « biographiques », sont retrouvés dans la population générale et sont applicables à une population de patients choréïques.

Ainsi, Lipe, en 1993 [21], considère la présence d'une histoire familiale de suicide (OR = 1,75), le célibat ou le divorce (OR = 1,6), le fait de vivre seul (OR = 1,26) comme autant d'éléments à rechercher lors de l'évaluation du potentiel suicidaire de ces patients. En outre, elle relève deux facteurs de risque spécifiques des patients atteints de cette pathologie : l'absence de descendance et le fait de n'avoir pas de contact avec d'autres patients atteints de la même maladie (RR = 1,43).

L'absence de descendance est même retenue par l'auteur comme le facteur majeur de risque suicidaire : Lipe considère qu'il confère un risque relatif de suicide dans cette population de 13,6. Peut-être est-il possible de faire le rapprochement avec le facteur de risque d'isolement familial décrit en population générale ?

La constitution de réseaux et d'associations de patients atteints de la chorée de Huntington constitue également un moyen de prévention du passage à l'acte suicidaire.

### ***2.3. Lien entre durée d'évolution de la maladie et passage à l'acte suicidaire***

Certaines études ont tenté d'établir un lien épidémiologique entre l'âge des patients, la durée d'évolution de la maladie et l'acte suicidaire.

Schoenfeld et al. [24] a comparé, par tranches d'âge, les chiffres de décès par suicide de patients atteints de la maladie avec ceux de la population générale du Massachusetts. Les personnes atteintes de la chorée ont cinq fois plus de risques, dans la classe des 50-70 ans, de décéder par suicide que dans la population générale (dans laquelle cette tranche d'âge est déjà considérée comme plus à risque). Ces chiffres, très fortement significatifs ( $p < 0,0001$ ), ne peuvent pas être étendus aux autres catégories d'âge pour lesquelles l'étude ne montre aucune différence statistique.

Concernant le moment de survenue du suicide dans l'histoire de la maladie, les auteurs s'accordent pour affirmer qu'il ne peut être retrouvé de lien entre l'âge de début de la maladie (classiquement fixé à l'apparition des premiers symptômes) et une vulnérabilité au suicide [9,10].

À l'image de ce que l'on connaît pour la schizophrénie où l'acte suicidaire survient majoritairement dans les dix premières années d'évolution, Hayden [15], Schoenfeld [24] et Lipe [21] considèrent que le risque est significativement plus élevé dans les premières années



de la maladie. Ils font d'ailleurs le lien avec l'affirmation de Folstein [12] que les épisodes dépressifs caractérisés sont fréquents et précoces dans la chorée de Huntington. Au contraire, Farrer [10] note que les patients atteints suicidés avaient « au moins vécu la moitié de leur espérance de vie après le diagnostic ». Elle avance ainsi que l'acte surviendrait plutôt tardivement dans l'histoire de la pathologie. Pour expliquer ce désaccord, elle précise que, contrairement aux autres, son travail a différencié « début de la maladie » et « diagnostic » ; Ce dernier étant souvent décalé dans le temps, dans cette maladie d'expression polymorphe.

#### ***2.4. Éléments psychopathologiques de compréhension***

L'annonce du diagnostic de maladie de Huntington génère de nombreux processus psychologiques dont certains menant au suicide. La recherche des facteurs de risque de suicide chez ces patients permet une approche pragmatique de cette éventualité et vise à fournir des éléments aidant le médecin dans sa pratique quotidienne.

Un mode de transmission autosomique dominant, des manifestations cliniques spécifiques associées à des perspectives évolutives et thérapeutiques limitées peuvent différencier la maladie de Huntington par rapport à d'autres maladies dégénératives face au suicide.

Tout d'abord, les manifestations psychiatriques sont partie intégrante du diagnostic de la maladie de Huntington. C'est, nous l'avons vu, le facteur majeur de risque suicidaire et l'on peut supposer de ce fait qu'elles génèrent un taux de suicide plus élevé que dans d'autres affections dégénératives, avec par ailleurs un plus grand risque d'antécédents familiaux de suicide.

Ensuite, la faible prévalence de cette maladie dans la population générale en fait une maladie rare, ce qui renforce le sentiment de solitude et d'exclusion des malades et de leur famille. Sa faible médiatisation et par conséquent l'ignorance de la majorité de la population peuvent susciter l'incompréhension et être source de rejet de la part d'autrui.

Pour certains, la maladie de Huntington peut même être considérée comme une maladie moins « noble » que d'autres, comme les pathologies cancéreuses qui suscitent plus facilement de la compassion et du soutien de l'entourage.

Le sentiment d'exclusion est renforcé chez les patients par un effet de stigmatisation sociale, à l'image de celle décrite par Erving Goffman dans son livre *Stigmate. Les usages sociaux des handicaps* [14]. La visibilité des mouvements choréiques est une particularité de la maladie de Huntington engendrant une souffrance psychique importante chez ces patients.

Enfin, à la différence d'autres maladies dégénératives de survenue plus tardive ou d'évolution plus longue telles que la maladie de Parkinson, la maladie de Huntington peut conduire à la perte précoce d'un parent, parfois même dès l'enfance, et constitue alors un événement de vie traumatisant source d'une fragilité psychologique reconnue comme un facteur de risque suicidaire important.

Son caractère héréditaire peut en outre engendrer un sentiment de culpabilité du patient vis-à-vis de sa descendance.

L'absence de traitement étiologique et la pauvreté des possibilités thérapeutiques expliquent la difficulté d'acceptation du diagnostic par un patient placé dans une position d'impuissance et de passivité. Le travail de deuil et de réinvestissement pulsionnel décrit par Freud dans son texte en étant rendu d'autant plus difficile.

L'évolution de la maladie de Huntington est rapide (moyenne de 15 ans d'évolution après le diagnostic), avec une détérioration mentale et physique aussi imprévisible qu'irréversible. Elle implique une perte progressive d'autonomie et mène vers un état démentiel, un déclin cognitif et une mort prématurée par atteinte respiratoire ou cardiaque. Cela rend difficile la projection dans l'avenir et peut susciter la culpabilité de faire souffrir également son entourage par le déclin clinique inexorable et la dépendance physique qui en découle. Par ailleurs, contrairement aux affections dégénératives non héréditaires comme la sclérose latérale amyotrophique, le patient a souvent assisté lui-même à l'évolution de la maladie chez au moins un de ses proches. Cela peut engendrer un processus d'identification douloureux au parent atteint [29].

La maladie de Huntington est ainsi une maladie neurodégénérative rare, héréditaire, transmise sur un mode autosomique dominant, se manifestant par des symptômes psychiatriques et des mouvements choréiques, d'évolution relativement rapide sans possibilité de traitement étiologique. Ces caractéristiques sont autant d'éléments pouvant permettre d'expliquer sa particularité par rapport aux autres affections dégénératives et la fragilité particulière de ces patients face au suicide.

### **3. Le test diagnostique**

#### ***3.1. Description du test***

Comme le rappellent Almqvist et al. [3], la chorée de Huntington est la première maladie génétique pour laquelle un test a été développé.

Il existe en effet, depuis 1993, un test permettant de rechercher directement la mutation du gène codant pour la Huntingtine, situé sur le bras court du chromosome 4 (gène *IT 15*). Sa spécificité est estimée à 100 % et sa sensibilité à 98,8 % [4]. Ce test permet de porter un diagnostic de certitude.

Contrairement à d'autres comme le dépistage de la phénylcétonurie qui permet d'envisager des stratégies thérapeutiques telles qu'un régime spécifique évitant le développement d'un retard mental, l'une des limites de ce test est qu'il reste strictement informatif et ne renseigne pas sur le délai d'apparition des symptômes ni sur leur gravité.

Certaines données recueillies concernent l'appréhension du test par les patients et surtout les réactions qui peuvent être attendues à l'annonce des résultats.

### ***3.2. Attitude des patients par rapport au test et aux résultats***

#### *3.2.1. Rappel : les cinq stades d'Élisabeth Kübler-Ross*

Lors de l'annonce du diagnostic de maladie de Huntington, il peut être utile de prendre en compte le modèle d'acceptation de la maladie d'Élisabeth Kübler-Ross [19]. Décrits par l'auteur, les cinq stades (déli, colère, marchandage, dépression et acceptation), peuvent guider l'attitude du corps médical et permettre de mieux comprendre les réactions des patients.

#### *3.2.2. Attitude des patients avant le test*

Garré rappelle que les deux raisons le plus souvent invoquées lors de la demande d'un test génétique concernent des « inquiétudes pour la descendance » et « l'insupportable devant l'inconnu » [13].

La littérature scientifique a tenté d'explorer avec précision les attentes des patients. Deux études en particulier se sont penchées sur cette question : celle de Almqvist [3] et celle de Wahlin [28], qui fait référence en la matière.

Concernant la demande de réalisation d'un test par des patients ayant un parent du premier degré atteint de chorée, les résultats diffèrent. Si Wahlin [28] s'étonne du fait que « seuls 3 à 5 % » de la population à risque de son étude a eu la démarche de faire le test dans

les six premières années de sa disponibilité en Suède, Davis évalue à 15 % le nombre d'adultes à risque ayant fait le choix du dépistage [6] tandis qu'Almqvist estime une fourchette plus large, de 10 à 25 % [3].

Dans l'étude de Wahlin [28], les dix réponses les plus données à la question ouverte « pour quelle(s) raison(s) souhaitez-vous réaliser ce test de dépistage ? » semblent empreintes de la volonté de « savoir » et de pouvoir ainsi anticiper l'avenir : « obtenir une certitude de statut génétique, pouvoir planifier le futur, risque pour la descendance, meilleure appréhension de la situation actuelle, raisons “émotionnelles”, raisons personnelles, avoir la certitude de ne pas présenter de signes de la maladie ».

À partir de ces attentes, il paraît intéressant de s'enquérir, auprès des futurs testés, de ce que pourrait être leur réaction en fonction du résultat qui leur sera communiqué. Selon Kessler et al [18], plus de deux tiers des personnes à risque admettent, avant réalisation, que si le test s'avère positif, ils seront « déprimés ». Concernant le risque suicidaire, 5 à 11 % des patients, selon Kessler, 21 % selon Mastromauro [23], pensent à passer à l'acte en cas de résultat positif.

Ces différentes données de la littérature apparaissent fondamentales pour comprendre à la fois les attentes et les craintes de patients auxquels un dépistage pourra être proposé.

### *3.2.3. Attitude des patients à l'annonce des résultats*

À l'annonce du résultat du test, les attitudes des patients sont très variables (positives ou au contraire paradoxales) mais quelques orientations sont fournies par les études.

Dans le groupe des études rapportant des résultats plutôt positifs, on trouve celle de Schoenfeld [24] : la prévalence du geste suicidaire quatre fois supérieure chez des personnes à risque que chez les patients diagnostiqués atteints tend à démontrer, un peu à l'encontre des représentations communes, qu'un doute sur le statut génétique favoriserait les intentions suicidaires tandis que la certitude – même d'être atteint – les diminuerait.

Dans la même idée, plusieurs études tentent d'évaluer l'impact psychologique à moyen terme de l'annonce des résultats du dépistage : ainsi, Tibben et al. [26] retrouvent que trois ans après le test, il existe une baisse significative de la « détresse psychologique » chez les personnes dépistées négatives, sans augmentation de celle-ci en cas de résultat positif. Decruyenaere ressort de son étude [7] une diminution significative des scores de dépression et d'anxiété tant pour les « positifs » que pour les « négatifs ». Cela laisse à penser que le seul fait d'être renseigné par le test semble améliorer l'état psychique des patients. Ces résultats

sont reproduits par Codori [5] et Horowitz [17]. Pour Almqvist [3], cette amélioration est toutefois plus importante chez les patients « négatifs » au test génétique.

Shaw [25] note que la réalisation d'un test génétique (toutes pathologies confondues) entraîne une diminution de la fréquence de survenue d'événements négatifs (diagnostic clinique de dépression, hospitalisation en psychiatrie, tentative ou planification suicidaire, suicide, consommation de toxiques ou divorce). Mais pour certains auteurs [3], l'annonce des résultats du test génétique dans la maladie de Huntington aurait un impact plutôt négatif avec recrudescence significative de survenue de ces événements dans la première année suivant l'annonce du résultat (positif ou négatif !). Bien que ne concernant que trois des 202 patients de son étude, il apparaît que l'acte suicidaire n'est survenu que chez ceux pour lesquels le test – négatif – a démontré qu'ils ne sont pas atteints. Face à ce résultat surprenant, voire paradoxal, diverses explications sont avancées, allant de la culpabilité du survivant à un effondrement en lien avec un possible changement de statut : le patient a perdu sa position de malade.

Comme le résume Garré, l'annonce du résultat est à l'origine d'une anxiété importante et d'une certaine ambivalence. Positif, il peut être source de découragement, d'effondrement narcissique, voire d'anéantissement, ou bien encore d'une rationalisation tout aussi inquiétante. Négatif, il peut provoquer des réactions anxiodépressives, en lien avec une culpabilité du survivant ou des processus d'identification au parent atteint [2].

#### **4. Conclusion**

L'acte suicidaire semble être plus fréquent dans la maladie de Huntington que dans la population générale mais répondre aux mêmes facteurs de risque individuels et sa survenue paraît indépendante de la réalisation d'un test génétique de dépistage et de ses résultats.

Une équipe pluridisciplinaire doit s'attacher à traiter l'expression psychiatrique de la chorée et accompagner les patients dans l'acceptation de leur pathologie et lors de la réalisation d'un test de dépistage génétique.

#### **Références**

[1] Agence Nationale d'Accréditation et d'Évaluation en Santé. Prise en charge de la crise suicidaire. Conférence de consensus 19-20 octobre 2000. Paris: ANAES; 2000.

- [2] Almqvist EW, Bloch M, Brinkman R, Craufurd D, Hayden MR. A worldwide assessment of the frequency of suicide, suicide attempts, or psychiatric hospitalisation after predictive testing for Huntington disease. *Am J Genet* 1999;5:1293-304.
- [3] Almqvist EW, Brinkman R, Wiggins S, Hayden MR. Psychological Consequences and Predictors of Adverse Events in the first 5 years after Predictive Testing for Huntington's Disease. *Clin Genet* 2003;64:300-9.
- [4] Cannella M., Simonelli M., D'Alessio C., Pierelli F., Ruggieri S., Squitieri F. Presymptomatic tests in Huntington's disease and dominant ataxias. *Neurol Sci* 2001;22:55-6.
- [5] Codori AM, Slavney PR, Young C, Miglioretti DLR, Brandt J. Predictors of psychological adjustment to genetic testing for Huntington's disease. *Health Psychol* 1997;16:36-50.
- [6] Davis DS. Rational suicide and predictive genetic testing. *J Clin Eth* 1999;10(4):316-23.
- [7] Decruyenaere M, Evers-Kiebooms G, Cloostermans T. Psychological distress in the 5-years period after predictive testing for Huntington's disease. *Eur J Hum Genet* 2003;11:30-8.
- [8] De Marchi N, Mennella R. Huntington's disease and its association with psychopathology. *Harv Rev Psychiatry* 2000;5:278-89.
- [9] Di Maio L, Squitieri F, Napolitano G, Campanella G, Trofatter J, Conneally P. Suicide risk in Huntington's disease. *J Med Genet* 1993;30:293-5.
- [10] Farrer LA. Suicide and attempted suicide in Huntington disease: implication for preclinical testing of persons at risk. *Am J Med Genet* 1986;24:305-11.
- [11] Folstein SE, Leigh RJ, Parhad IM, Folstein MF. The diagnosis of Huntington's disease. *Mov. Disor* 2001;16:407-23.
- [12] Folstein SE. *Huntington's disease: a disorder of families* Baltimore. Johns Hopkins Press; 1989.
- [13] Gohier B, Verny C, Bonneau D, Emeriaud J, Ricalens E, Garré JB. Place et rôle du psychiatre dans une consultation multidisciplinaire : l'exemple d'une consultation de neurogénétique. *Ann Med Psychol* 2005;163:697-700.
- [14] Goffman E. *Stigmaté. Les usages sociaux des handicaps*. Paris: Les Éditions de Minuit; 1963.
- [15] Hayden MR, Ehrlich R, Parker H, Ferrera SJ. Social perspectives in Huntington's chorea. *S Afr Med J* 1980;58:201-3.
- [16] Huntington G. On chorea. *Med Surg Report* 1982;26:317-21.
- [17] Horowitz MJ, Field NP, Zanko A, Donnelly EF, Epstein C, Longo F. Psychological impact of news of genetic risk for Huntington's disease. *Am J Med Genet* 2001;103:188-92.

- [18] Kessler S, Field T, Worth L, Mosbarger H. Attitudes of persons at risk for Huntington disease toward predictive testing. *Am J Med Gen* 1987;26:259-70.
- [19] Kübler-Ross E. *On Death and Dying*. New-York: Macmillan Publishig Co. Ing.; 1969.
- [20] Lamberg L. Psychiatric symptoms common in neurological disorders. *JAMA* 2001;286(2):154-6.
- [21] Lipe H, Schultz A, Bird TD. Risk factors for suicide in Huntington disease: a retrospective case controlled study. *Am J Med Gen* 1993;48:231-3.
- [22] McAlpine DE, Pasner LA, Swandon DW, O'Fallon WM, Melton LJ. Suicide in Olmstead County, Minnesota, 1951-1985, *Mayo. Clin. Proc* 1990;65:13-22.
- [23] Mastomauro C, Myers RH, Berkman B. Attitudes toward presymptomatic testing in Huntington disease. *Am J Med Gen* 1987;6:271-82.
- [24] Schoenfeld M, Myers R, Cupples A, Berkman B, Sax D, Clark E. Increased rate of suicide among patients with Huntington's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984;47:1283-7.
- [25] Shaw C, Abrams K, Marteau TM. Psychological impact of predicting individuals' risks of illness: a systematic review. *Soc Sci Med* 1999;49:1571-98.
- [26] Tibben A, Timman R, Bannink EC, Duivenvoorden HJ. Three-year follow-up after presymptomatic testing for Huntington's disease in tested individuals and partners. *Health Psychological* 1997;16:20-35.
- [27] Tsuang D, Almquist E, Lipe H, Strgar F, DiGiacomo L, Hoff D, et al. Familial aggregation of psychotic symptoms in Huntington's disease. *Am J Psychiatry* 2000;157:1955-9.
- [28] Wahlin R, Bäckman L, Lundin A, Haegermark A, Winblad B, Anvret M. High suicidal ideation in persons testing for Huntington's disease. *Acta neurol Scand* 2000;102:150-61.
- [29] Wahlin R. To know or not to know: a review of behavioral and suicidal ideation in preclinical Huntington's disease. *Patient Educ Couns* 2007;65:279-87.