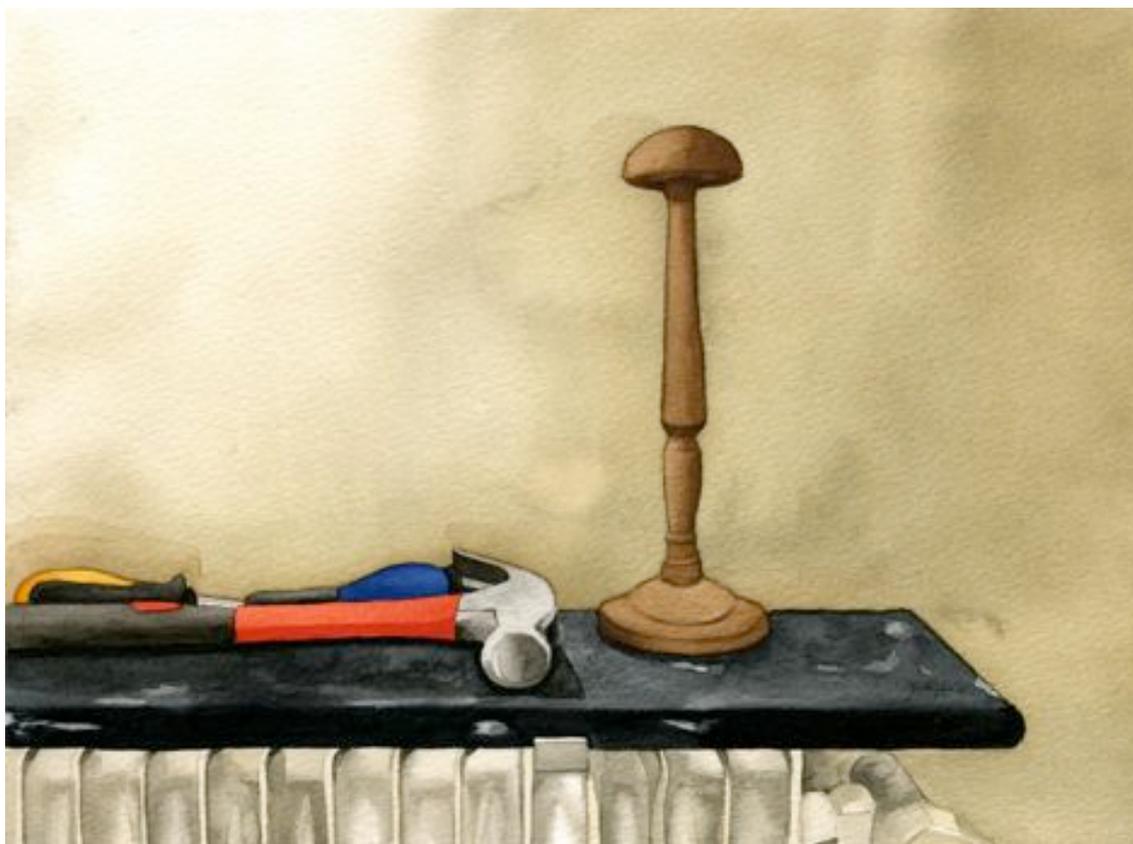


Comment apprendre à devenir huntingtonien ? La maladie de Huntington au soin de ses usagers.



© A. Compain-Tissier, 2013.

Une étude exploratoire par Dingdingdong

Cette enquête vise à dégager, pour la première fois dans le champ de la maladie de Huntington, les savoirs et les savoir-faire des usagers eux-mêmes, tout en élaborant une méthodologie opérationnelle pour permettre aux publics concernés d'avoir accès à ces savoirs, tout en testant la pertinence pour la maladie de Huntington de la notion d'usagers-ressources.

Un projet 2013-2014, soutenu par la
Fondation de France.

ding ding dong
Institut de coproduction de savoir sur la maladie de Huntington

Projet
soutenu par
**Fondation
de
France**

Introduction

Du fait de son actuelle incurabilité et de son caractère évolutif, la maladie de Huntington¹ (MH) prend ceux qui la concernent dans un devenir extraordinairement énigmatique, effrayant et douloureux, les engageant dans un processus spectaculaire de transformation, voire de métamorphose, qui ne se réduit pas à une somme de simples handicaps. Il est à présent unanimement admis que l'anticipation joue un rôle crucial dans cette maladie. Une telle anticipation, qui se base sur une compréhension fine de l'expérience vécue par le malade, et qui permette à tous, malades comme entourants, de s'y préparer, en sachant décoder les signes qui, malgré une altération radicale des moyens d'expression de ces malades, ne cessent d'être adressés à ceux qui les entourent, est aujourd'hui incontournable pour bien vivre avec cette maladie.

En France, il est fréquent que des personnes atteintes de MH soient hospitalisées en psychiatrie pour de très longues durées, que ce soit dans un contexte initial justifiant de soins psychiatriques ou du fait d'une problématique de rupture familiale et/ou sociale. De telles situations se produisent aussi dans des services de neurologie ou d'autres services de spécialités médicales, et ont en commun l'absence de solutions permettant d'envisager la sortie d'hospitalisation avec sérénité, que ce soit à la maison ou vers un lieu de vie adapté. De l'aveu même des soignants, de telles hospitalisations sont organisées par défaut, et continueront d'être ainsi organisées tant que l'on ne saura pas décoder les signaux émis par les huntingtoniens² et mettre en œuvre, à la maison ou en institution, des moyens efficaces pour y faire face.

Au sein de Dingdingdong³, nous pensons que la nécessité d'une telle compréhension et de tels savoirs et savoir-faire opérationnels doivent être le point de départ d'un travail intensif, effectué avec le concours des personnes concernées, sans lequel sa mise en œuvre restera un vœu pieux.

Genèse du projet

Dingdingdong est un Institut de coproduction de savoir sur la maladie de Huntington, autrement dit notre collectif se donne pour vocation d'élaborer des manières de construire un savoir avec les usagers de cette maladie, et non dans leur dos. Une telle « coproduction de savoir » nécessite d'agir sur trois instances : les usagers, la maladie elle-même (son histoire « naturelle », sa définition et sa manière de vivre avec elle), et les

¹ Pour une description de la maladie, voir l'annexe 1.

² Au sein du collectif Dingdingdong, nous utilisons le terme « Huntingtonien » pour évoquer les malades de Huntington, mais aussi ceux qui sont touchés par la maladie, parce qu'ils sont à risque, porteurs, ou entourants. Par ce terme, nous ne pensons en aucun cas que de telles personnes puissent être réduites à un statut de malades, au contraire : Huntingtonien recouvre un devenir, pas une identité. Un devenir qui engage non seulement les personnes qui portent la mutation, mais aussi le monde autour d'eux, et dont les conséquences restent ouvertes tout au long. En communiquant cette proposition, y compris dans le présent projet, nous la soumettons délibérément à l'épreuve des personnes concernées dont les réactions sont reprises au fur et à mesure dans nos travaux.

³ Pour une présentation de Dingdingdong – Institut de coproduction de savoir sur la maladie de Huntington, voir l'annexe 2.

médecins et chercheurs – en sciences « dures » autant qu'en sciences « humaines » qui travaillent dans le domaine de la MH.

Comme pour toute maladie neuro-progressive, l'expression individuelle de la MH varie énormément d'une personne à l'autre. Cependant, la MH a la particularité de ne pas posséder véritablement de stades connus à l'avance et d'occasionner des symptômes extrêmement variés correspondant à trois grands domaines (moteur, cognitif, et psychiatrique), cumulant des difficultés croissantes relevant de savoirs et de savoir-faire très distincts. La MH présente donc des difficultés particulières qui nous contraignent à opérer un certain nombre de « pas de côté » vis à vis des manières de considérer habituellement ce qu'est un usager dans le champ de la santé. Elle n'affecte par ailleurs jamais un individu isolé mais toujours une famille entière, souvent sur plusieurs générations. Les troubles très invalidants qu'elle occasionne entraînent l'implication, très soutenue au quotidien, d'un grand nombre de personnes : les entourants, les proches et les soignants. Ces derniers sont professionnels (neurologues, psychiatres, psychologues, généticiens, aide-soignants, kinés, orthophonistes, infirmières, médecins généralistes...) ou non-professionnels : il s'agit de tous ceux qui viennent en aide aux malades.

Pour toutes ces raisons, l'expérience, dans le sens de l'acquisition de savoir-faire, est un exercice particulièrement difficile, fragile, toujours à réinventer, qui demande une énergie de tous les instants au contact de la MH.

Qu'est-ce qu'un usager de la MH ?

Il est important de préciser ici que lorsque nous utilisons le mot « usager », nous sommes conscients que ce terme recouvre une histoire liée à la problématique de la représentation des malades au sein des institutions, et que ce n'est pas forcément ce à quoi notre projet renvoie en premier lieu. Cependant, nous souhaitons volontairement laisser ouverte le plus possible la terminologie que nous employons pour l'instant au sujet des huntingtoniens : usagers, sachants invisibles, explorateurs, guides, ressources, familles... car c'est justement sur la pertinence de ces termes (et sur la découverte d'autres mots que nous ne connaissons pas encore) que va porter ce projet. D'ici là, par défaut, nous parlerons donc d'usager – lequel a d'ailleurs pour nous le mérite de pointer sur la nécessité de placer la maladie et sa prise en charge sous l'angle de ses (bons) usages toujours à réinventer.

Par « usagers de la maladie de Huntington », nous entendons donc toute la nébuleuse des personnes concernées par cette maladie : les personnes à risque, les porteurs du gène, les non-porteurs, les malades qui sont au tout début de leurs symptômes, ceux qui ont déjà effectué un certain trajet de la maladie, ceux qui ne peuvent plus du tout s'exprimer car ils en sont à un stade très avancé, et tous leurs entourants, qu'ils soient familiaux ou professionnels. Or pour devenir réellement des « usagers » – autrement dit des personnes qui parviennent à fabriquer de bons usages vis à vis du devenir huntingtonien qui les affecte et/ou qui affecte l'un des leurs, encore faut-il que les connaissances et les savoir-faire mis en place par toutes ces personnes soient mis en évidence et reconnus, saisissables par ceux-là même qui constituent ces nébuleuses de sachants... la plupart du temps sans le savoir.

La notion d'usagers-ressources en France

C'est dans cette perspective que nous avons commencé à explorer les travaux concernant les patients-formateurs, et plus généralement ce que nous appelons les usagers-ressources.

Ces approches constituent un domaine de réflexion et d'intervention qui, bien que relativement nouveau en France, n'en est pas moins déjà assez avancé – ce qui représente une chance et une force dont nous sommes très heureux de pouvoir bénéficier. Pour résumer cette approche, nous citerons Emmanuelle Jouët, qui est l'une des chercheuses à avoir le plus creusé ces notions au sein de sa propre discipline – les sciences de l'éducation : « Le fondement épistémologique de ces pratiques s'appuie sur la reconnaissance et la construction des savoirs expérientiels (RCSE) des personnes vivant avec une maladie. Au-delà des injonctions à se former de l'ETP (Education Thérapeutique du Patient), le malade trouve dans la maladie une réelle opportunité de développer des compétences nouvelles, d'aller vers une transformation de soi dans l'expérience de la maladie, de faire bouger les lignes de partage du savoir. La maladie devient une expérience auto-clinique autodidacte qui, dans le cas des maladies chroniques, s'inscrit tout au long de la vie. »⁴

Le point de départ du présent projet correspond à la nécessité, indispensable à nos yeux, de mettre à l'épreuve ces différentes approches vis-à-vis des particularités de la MH. Malgré la présence de la mutation génétique dès la conception, on ne naît pas huntingtonien, on le devient. Comment faire de ce devenir huntingtonien un parcours qui soit aidé par ceux-là même qui sont en train de passer – ou qui sont déjà passés – par là ?

Devenir de telles ressources, pour soi et pour l'autre, implique d'élaborer un équipement conceptuel et méthodologique à la fois innovant et audacieux, qui doit être soigneusement exploré et défini.

Comment apprendre des sachants profanes ?

Des savoirs et savoir-faire existent pour améliorer le sort des personnes atteintes de la MH. Ils sont développés spontanément par les proches de ces malades et par les malades eux-mêmes, nos « beloved ones » – « bien-aimés » – comme les appellent les soignants hollandais de l'Atlant Huntington Expertise Center d'Apeldoorn... Ou encore nos « HD folks » – nos « potes MH » – ainsi que les appelle cette fois Jimmy Pollard dans *Hurry up and Wait*, ouvrage d'un soignant spécialiste américain de la MH dont nous nous sentons particulièrement proches et dont nous souhaitons également nous inspirer. Tous ces acteurs « profanes » de la MH développent des stratégies, parfois depuis des générations, pour anticiper et compenser efficacement leurs difficultés. Or aujourd'hui, tant les protocoles médicaux que les associations ne semblent pas avoir les moyens de s'appuyer sur ces savoirs qui sont pourtant fondamentaux pour le bien être des concernés, dans le cadre d'une maladie où, en l'absence totale de traitement, une approche par le « care » fait justement toute la différence.

⁴ E. Jouët, "Les savoirs des malades peuvent-ils être regardés comme des savoirs amateurs ?", *Alliage*, Culture - science - technique octobre 2011, 69 (2011) 136-150.

Notre hypothèse, qui s'appuie sur des mois de discussions avec certains des acteurs-clés des associations et des instances médicales, est que ces savoirs et savoir-faire des usagers intéressent la plupart des intervenants (santé/associatifs), mais qu'en l'état actuel des choses ils ne leur sont pas accessibles – sauf de manière ponctuelle et partielle.

Il faut encore noter que les malades n'ont généralement pas accès à la parole ni à la communication au sens large, du fait de la maladie elle-même qui entraîne des troubles de l'élocution et de la cognition tels qu'à partir d'un certain stade, il devient en effet très difficile de s'exprimer lorsqu'on en est affecté. Ce problème a pour conséquence une quasi impossibilité pour ces patients de dire ce qu'ils ressentent et d'exprimer leurs besoins – impuissance qui nourrit d'ailleurs la plupart de leurs crises « comportementales ». Cette situation rend absolument nécessaire de penser une médiation entre ces malades, leurs proches et les soignants afin de mieux comprendre ce que les uns et les autres ressentent réellement. Mais cette médiation ne peut être proposée ex-nihilo, elle doit précisément être nourrie par l'expérience de ceux qui vivent avec la maladie de Huntington.

C'est pour atteindre l'objectif de penser, avec tous ces acteurs, un système opérationnel de collecte et de diffusion de ces savoirs profanes que ce projet est né.

Fédérer des expériences

À Lyon, l'association Huntington Avenir, ainsi qu'à Angers, l'association locale de Huntington France, sont parmi les seules à avoir réussi une articulation prise en charge/association grâce à la tenue d'une permanence associative tenue au sein de leur centre de compétence respectif. Mais, selon leurs propres dires, elles le font sans pouvoir métaboliser les savoirs qu'elles permettent ainsi de faire émerger, ni de les consigner d'une manière ou d'une autre, encore moins de les diffuser, faute de temps, de moyens et de méthodologie.

Nous faisons l'hypothèse que des initiatives ponctuelles et locales comme celles-ci existent certainement par ailleurs – que ce soit au sein des instances associatives ou au delà, autour des équipes soignantes, en ville ou en institution, sans oublier bien sûr chez les familles – mais qu'elles sont quasi invisibles et en tous cas inaccessibles pour le reste des concernés. C'est pour les aider à rassembler et à faire remonter ces expériences, et plus généralement pour considérer comment nous pourrions tous apprendre à partir d'elles que nous souhaitons réaliser ce projet.

La nécessité d'inventer une méthodologie sur mesure

Au sein de Dingdingdong, il y a des médecins, des philosophes, des sociologues chercheurs, des artistes chercheurs également, mais aussi des personnes concernées par la maladie qui partagent ce statut de chercheurs. Par ce mélange inédit, nous assumons d'emblée une articulation essentielle entre recherche, création et usagers afin de penser exclusivement en termes de coproduction nos travaux de réflexion, de recherche et d'expérimentation. Dans ce dispositif très particulier, les artistes jouent un rôle indispensable afin de mettre les moyens de la création au cœur de notre projet, mais aussi pour placer la nécessité de la « forme » à égale importance vis à vis du « fond ».

En faisant de cette coproduction son objet principal, Dingdingdong est à ce jour la seule association de ce type en France – et, d'après nos interlocuteurs internationaux, dans le monde. Elle ne pense pas son action indépendamment des instances médicales

spécialistes de la MH, des acteurs paramédicaux et des associations classiques dans le champ de la MH, mais en étroite complémentarité avec tous ces acteurs : ce projet est précisément élaboré dans l'optique de créer des outils conceptuels et méthodologiques qui puissent être mis à leur service.

Objectifs généraux et spécifiques du projet

Ce projet a pour objectif général de fonder une méthodologie d'exploration qui relève autant des sciences humaines (principalement issue de la philosophie pragmatique et de la sociologie) que des arts (littérature, narration, recherche par la danse et les pratiques corporelles, vidéo, peinture...) afin de favoriser l'innovation et l'audace – en se concentrant particulièrement sur les moyens de favoriser la communication avec ces malades dont les moyens d'expression subissent une telle transformation que le fait de les comprendre devient de plus en plus difficile.

En collaboration avec les usagers eux-mêmes, il s'agira de mettre au travail et à l'épreuve toute une série de notions, terminologie et usages, tels que : usagers, usagers-ressources, patients-formateurs, explorateurs, guides, huntingtoniens, HD-folks, mais aussi apathie, irritabilité, anosognosie, démence, neurodégénérescence, neuroprogression... en vue de faire des découvertes que nous ne connaissons pas à l'avance et qui correspondront, de la façon la plus fine et opérationnelle possible, à leur expérience.

Il s'agira enfin de travailler avec et pour les associations de la MH afin de mettre à leur disposition des moyens conceptuels et méthodologiques qui puissent renforcer leur action d'aide aux familles et aux patients, et leur coopération avec les soignants.

Objectif 1. Revue de la littérature et expériences de la notion de patient-formateur.

Dans un premier temps, nous réaliserons une revue de la littérature pour apprécier la pertinence d'une approche en termes de malades/usagers formateurs pour la MH. Cette phase permettra d'examiner, à l'aune de la maladie de Huntington, l'état des lieux de cette notion de patient-formateur en France, effectuée de manière générale par des chercheurs comme Tim Graecen, Emmanuelle Jouët, ou encore Luigi Flora dans sa thèse « Le Patient formateur - Elaboration théorique et pratique d'un nouveau métier de la santé » (Université Paris 8, soutenue en 2012), afin de dégager des pistes de travail qui soient pertinentes pour la MH.

Cette analyse fera également l'objet de rencontres sur le terrain dans la mesure où il sera intéressant d'échanger directement avec les personnes et instances qui ont pratiqué ces notions sur d'autres terrains que la MH (Education thérapeutique du patient ; reconnaissance et construction des savoirs expérientiels ; maladies rares ; associations de malades ayant expérimenté ces pratiques dans le champ de l'hémophilie, le diabète, le sida, les Entendeurs de voix, les autistes...)

Objectif 2. Apprendre avec les « sachants invisibles »

En parallèle sera menée une exploration des « sachants invisibles » – ainsi que nous appelons pour l'instant les personnes qui œuvrent pour la constitution fragile et pragmatique de savoirs opérationnels, par leurs découvertes au quotidien des bons gestes, des bonnes attitudes, des bons « trucs ». Plus nous avançons dans nos terrains actuels et plus nous rencontrons ces personnes, qu'elles soient professionnelles ou non, kinés, psychomotriciens, orthophonistes, aides-soignants, entourants, sans oublier bien sûr les porteurs et malades eux-mêmes, qui travaillent chacun de leur côté à apprivoiser la MH sans avoir les moyens de métaboliser et de partager leurs expériences. Nous considérons que leur existence est une chance inouïe dans le cadre d'une maladie où l'impuissance peut souvent faire penser qu'« il n'y a rien à faire ». Mais au même moment, nous sommes conscients que pour bénéficier de ces savoir-faire, pour apprendre de ces sachants-là, il va nous falloir élaborer tout un dispositif ad-hoc de repérage et de formalisation afin d'être véritablement capables de les diffuser et de s'en servir.

Terrain : Rencontres et/ou correspondance avec une quarantaine d'interlocuteurs identifiés par nous et par la communauté MH elle-même comme des « ressources » de la MH. Ce terrain pourra être complété par des moyens de correspondance à distance (email, téléphone, skype), afin d'étoffer le matériau recueilli et de se donner la possibilité, à tout moment, de revenir vers nos sources (dans un mouvement souvent nécessaire d'aller retour entre la collecte des données et leur analyse). Ces interlocuteurs seront les « usagers », au sens large, de la MH tels que nous les avons définis plus haut. Ils seront trouvés majoritairement en France, et seront également puisés à l'étranger, dans un souci de comparaison heuristique avec des expériences nourries par des histoires, des traditions et des cultures différentes de la nôtre (essentiellement : Belgique, Pays Bas, Allemagne, Royaume-Uni, Espagne, États-Unis, Amérique Latine).

Objectif 3. Cartographie des forces associatives en France.

En parallèle également, une étude sera menée sur l'état des lieux de l'articulation entre les forces associatives et les dispositifs de soin concernant la MH, depuis ses tests génétiques jusqu'à ses prises en charge et ses lieux d'accueil et de vie. Il nous paraît en effet indispensable d'évaluer les forces associatives qui semblent pour l'instant très peu présentes au sein des dispositifs de tests et de soins eux-mêmes, afin d'étayer une argumentation solide quant à la nécessité de renforcer cette présence le cas échéant, aux manières d'y parvenir et aux formes qu'elle pourrait revêtir.

Terrain : Auprès du centre de référence et des centres de compétences MH français, en dirigeant notre attention en particulier sur leur articulation avec les forces associatives. Enquête réalisée par questionnaires, et si besoin pour compléter, par entretiens.

Objectif 4. Rapport d'enquêtes et propositions

Un rapport en forme de récit aura pour objet de restituer les résultats de ces trois enquêtes menées conjointement, et de nourrir des propositions détaillées en termes de pédagogie démocratique de la maladie de Huntington. Afin d'offrir à ceux qui le souhaitent, porteurs, malades, entourants, soignants, des moyens concrets pour apprendre/apprivoiser leur devenir huntingtonien en douceur, guidé/initié par ceux-là même qui sont passés par là.

Bénéficiaires du projet

Les usagers de la MH sont les bénéficiaires visés par ce projet, notamment en France mais aussi à l'international :

- personnes à risque, porteurs, non-porteurs, malades, et leurs familles ;
- soignants (médecins, chercheurs, paramédicaux, non professionnels faisant fonction d'aide soignants)

Calendrier

- Septembre 2013 : lancement d'un appel à participation auprès de la communauté MH.
- Septembre-décembre 2013 : première série de rencontres avec les malades, proches et professionnels volontaires
- Octobre-décembre 2013 : rencontres et apprentissages de terrain auprès des partenaires associatifs et des responsables médicaux. Evaluation des dispositifs d'usagers-ressources dans des secteurs hors MH
- Janvier 2014 : finalisation des volets théoriques du projet
- Janvier-mars 2014 : poursuite d'une deuxième série de rencontres avec les malades, proches et professionnels volontaires
- Avril 2014 : finalisation du volet d'exploration des savoirs profanes
- Avril-mai 2014 : lancement des groupes de travail sur les préconisations finales
- Juin-juillet 2014 : rédaction du rapport d'enquêtes.

Équipe Ddd chargée de la réalisation du projet

Chefs de projet : Emilie Hermant et Valérie Pihet

Chargé de mission : Jocelyn Jeandel

Avec la collaboration des membres fondateurs et chercheurs de Dingdingdong :

- Vincent Bergerat, artiste conceptuel. Chargé des questions d'anonymat.
- Anne Collod, danseuse contemporaine et chorégraphe. Travaille sur la réalisation de « portraits chorégraphiques » de personnes malades de Huntington, en consignnant sous forme de partition grâce à la cinétographie Laban, les trajets et les dynamiques des mouvements propres à chacun.
- Alexandra Compain-Tissier, artiste peintre et illustratrice spécialisée dans le portrait. Travaille à peindre les univers des personnes vivant avec la maladie de Huntington.
- Didier Debaise, philosophe et professeur de philosophie contemporaine à l'Université Libre de Bruxelles. Travaille aux aspects expérimentaux du projet Dingdingdong.
- Vinciane Despret, philosophe et psychologue et enseignante à l'Université de Liège et à l'Université Libre de Bruxelles. Conseillère spéciale sur les questions de méthodologies de terrain.

- Emilie Hache, philosophe et maître de conférences à l'Université de Nanterre. Travaille notamment sur la question du collectif d'usagers.
- Emilie Hermant, écrivain et psychologue clinicienne. L'une des deux chefs du projet.
- Bruno Latour, professeur de sociologie des sciences à Science po. Conseiller sur les questions de diplomatie profanes/savants.
- Anne-Laure Morin, docteur en droit, avocat au barreau de Paris. et spécialiste du droit de la bioéthique, du droit du vivant, de la recherche biomédicale et des biotechnologies. Conseillère juridique notamment pour les questions de ségrégations et d'assurance.
- Valérie Pihet, spécialiste des croisements arts/sciences. L'une des deux chefs du projet.
- Fabien Siouffi, éditeur de jeux vidéo en ligne et de communautés virtuelles. Travaille sur l'apport de la narration spéculative pour le projet.
- Katrin Solhdju, philosophe et historienne des sciences, chercheuse au Zentrum für Literatur- und Kulturforschung à Berlin et à l'Ecole de Recherche Graphique de Bruxelles. Mène une analyse comparative des pratiques contemporaines liées à la maladie de Huntington et notamment à son test.
- Stéphanie Soudrain, artiste. Entre en dialogue avec des malades (écrits/enregistrement audio/images) pour approcher les mystérieux flux de la maladie.
- Isabelle Stengers, philosophe et professeur de philosophie des sciences à l'Université Libre de Bruxelles. Marraine de Dingdingdong, elle sera la conseillère scientifique et méthodologique principale du projet.
- Fabrizio Terranova, cinéaste, dramaturge et enseignant. Travaille sur l'apport de la narration spéculative pour le projet.
- Sophie Toporkoff, artiste. Directrice artistique du projet.
- Katia Youssov, neurologue au sein du Centre de référence pour la maladie de Huntington, Département de neurologie, CHU Henri Mondor, Créteil. Conseillère médicale du projet.

Annexe 1. À propos de la maladie de Huntington.

La maladie de Huntington (MH) est une maladie génétique, héréditaire, rare (environ 10 personnes pour 100 000, soit probablement plus de 6000 malades en France), neuroprogressive et pour l'instant incurable.

Les symptômes de cette maladie sont de trois ordres : **moteur** (chorée incompressible, difficultés de l'appareil phonatoire avec notamment troubles de l'élocution et de la déglutition), **cognitif** (essentiellement un ralentissement et des troubles des fonctions exécutives) et **comportemental/psychiatrique** (troubles de l'humeur prononcés, passages à l'acte fréquents).

La MH se développe majoritairement entre 35 et 50 ans. Plus rarement, elle s'exprime chez le très jeune adulte, voire chez l'adolescent, on parle alors de MH Juvénile. Dans le cas également moins fréquent où elle débute chez le sujet âgé, on parle alors de MH tardive. Mais globalement, la MH est une maladie de l'adulte relativement jeune et le plus souvent actif, qui se développe jusqu'à son issue fatale.

Il est impossible de prévoir comment la maladie va évoluer pour un malade donné, ni pour un stade donné (stade allant de 1 à 5 sur l'échelle fonctionnelle utilisée pour évaluer l'évolution de la maladie), car les tableaux cliniques sont la plupart du temps extrêmement différents d'une personne à l'autre. Ce qui rend cette maladie énigmatique, pour le malade d'abord, mais aussi pour l'entourage, comme pour les médecins. Il existe donc très peu de repères évidents avec cette maladie qui évolue en « zigzag », si bien qu'à Dingdingdong, nous remplaçons volontiers le mot « neuro-dégénérescence » par le mot « neuro-progression ».

Du fait de ses caractéristiques héréditaires (un enfant a 50% de probabilité d'en avoir hérité si l'un de ses parents est atteint et cela fait de lui un « sujet à risque » vis-à-vis de la MH), cette maladie se développe toujours au sein d'une famille, et ce souvent depuis des générations ; statistiquement, elle affecte donc la moitié des membres d'une famille, qui nourrit à son égard de puissantes représentations généralement extrêmement négatives et enkystées, ce qui complique d'autant son approche et sa prise en charge.

Depuis 1993, il est possible de passer un test présymptomatique lorsque l'on est à risque, afin de savoir si l'on porte ou non le gène responsable de cette maladie. Du fait de sa pénétrance complète, se savoir porteur de ce gène c'est apprendre que l'on développera à coup sûr la maladie vraisemblablement au beau milieu de sa vie – et que ce risque rejaillit alors sur ses propres enfants si l'on en a.

La MH fait encore aujourd'hui l'objet d'une ségrégation sociale et parfois familiale. Suivant le conseil de leurs médecins, les personnes qui apprennent qu'ils en sont porteurs adoptent des stratégies de clandestinité vis à vis de leur statut, ne serait-ce que pour se protéger socialement des conséquences administratives et financières que cette révélation pourrait entraîner.

Organisation des soins en France

En France, il existe un centre de référence national qui a mis en place dès 2002 un réseau de soins et de recherche (Réseau Huntington de Langue Française) auquel se

superpose désormais, dans le cadre des nouvelles directives du plan Maladies Rares, le réseau du Centre de référence et de ses centres de compétence.

Le test génétique est quant à lui toujours pratiqué au sein de centres de génétique habilité.

La prise en charge de la MH n'est évidemment pas curative mais vise à diminuer la souffrance éprouvée du fait de ses nombreux symptômes. Dans le meilleur des cas, elle est assurée par les praticiens de la neurologie, de la psychiatrie, de la psychologie, de l'orthophonie, de la kinésithérapie, de l'ergothérapie et de la psychomotricité. Aux dires de la plupart des personnes concernées, ces protocoles sont indispensables mais sont loin d'être suffisants, parce qu'ils ne sont pas équipés pour suivre de manière rapprochée et approfondie le quotidien des malades, semé d'embûches et de difficultés toujours nouvelles, qui ne sont pas insurmontables mais qui, si elles s'accumulent, dégénèrent quasi systématiquement en forclusion ou en crises comportementales extrêmement éprouvantes pour les malades comme pour leurs proches.

Annexe 2. À propos de Dingdingdong.

Dingdingdong est une association loi 1901 qui a pour objet la gestion, le développement et la promotion de Dingdingdong – Institut de coproduction de savoir sur la maladie de Huntington. Dingdingdong réunit des personnes concernées par la maladie de Huntington, qu'elles soient malades, proches ou aidants, des chercheurs (sciences de la vie et sciences humaines) et des artistes dans le but de faire progresser la connaissance sur la maladie de Huntington, en étant particulièrement soucieux : 1) de coproduire cette connaissance avec les usagers eux-mêmes ; 2) d'œuvrer pour l'amélioration de leur qualité de vie.

Les grands principes d'intervention de l'association

Pour mener à bien ces objectifs, l'équipe multi-disciplinaire de Dingdingdong s'est fixé le programme de travail suivant :

Recherche : en s'inspirant de méthodologies issues des sciences humaines et des arts, entamer une série de terrains et d'enquêtes visant à rassembler de la matière première sur l'expérience des malades et de leur entourage, afin d'élaborer progressivement une compréhension fine, subjective et dynamique de la maladie de Huntington.

Partage : diffuser les résultats de ses travaux de recherche par l'intermédiaire de médias tels qu'un site internet, des publications, des livres, des colloques, des films, des œuvres d'art, des spectacles etc. Au delà de la maladie de Huntington, partager une expérience utile dans le cadre d'autres maladies neurodégénératives, qu'elles soient génétiques ou non.

Sensibilisation/formation : avec et pour les malades, les proches, les aidants, les médecins et les travailleurs sociaux, créer une dynamique de sensibilisation pour faire mieux connaître les spécificités de la maladie, et pour inventer et diffuser des manières pertinentes de faire avec elle.

Droits : œuvrer pour faire entendre la voix des usagers au sein de la communauté scientifique et médicale, et, plus largement, veiller à défendre un traitement juste et équitable des porteurs, des malades et de leur famille par notre société.

Modalités de gouvernance

Dingdingdong organise des réunions de son bureau toutes les deux semaines, deux conseils d'administration par an et une assemblée générale par an.

Dans le but de nous distinguer formellement des associations classiques de malades et de familles, et notamment vis-à-vis de celles qui œuvrent dans le champ de la MH, nous ne cherchons pas à augmenter sensiblement le nombre de nos adhérents (membres fondateurs de l'association). En effet, nous nous considérons comme un groupe de travail et un collectif complémentaire des associations d'usagers classiques, vis-à-vis desquelles l'une de notre principale vocation est d'apporter un soutien méthodologique et conceptuel. Nous ne voulons donc en aucun cas exister sur un mode concurrentiel au regard de ces associations – notamment par le truchement du nombre des adhérents qui, dans le cadre d'une maladie aussi rare, peut rapidement devenir un enjeu de pouvoir qui pourrait affaiblir les uns et les autres. Ce serait le contraire de la déontologie de

Dingdingdong, qui cherche à apporter un bénéfice d'empowerment aux usagers – quels qu'ils soient. Pour mener à bien notre mission de coproduction, nous constituons progressivement un réseau de co-chercheurs, d'amis, d'alliés et de collaborateurs, qui sont pour la plupart concernés par la MH et qui œuvrent avec nous pour le progrès d'une connaissance partagée sur la MH.

Les réunions de gérance associative mises à part, les membres de Dingdingdong sont constamment en contact les uns avec les autres pour suivre l'avancée de nos différents chantiers. Outre les séminaires de conduite consacrés à tel ou tel projet spécifique, le collectif se réunit deux fois par an pendant trois jours de travail intensif pour avancer sur des aspects exploratoires et fondamentaux de notre projet général, parfois avec l'aide de spécialistes extérieurs.