



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

Rev Med Suisse 2009 ; 5 : 646-8

**L. Bindler  
D. Travers  
B. Millet**

Drs Louis Bindler et David Travers  
Pr Bruno Millet  
Université de Rennes-I  
Service hospitalo-universitaire  
de psychiatrie adulte  
Centre hospitalier Guillaume Régnier  
108, av. du Général Leclerc  
BP 60321 – 35703 Rennes cedex 7  
France  
louis.b.67@hotmail.fr

## About suicide in Huntington's disease : a review

This paper aims at providing a selective review of the major issues and findings concerning suicide in Huntington's disease.

Most of the authors found a four times higher suicidal occurrence in Huntington patients than in the general population. No specific individual risk factor was found except the lack of offspring and psychological support. This paper emphasizes the need of appropriate psychiatric cares for Huntington patients in order to prevent, as much as possible, their suicidal behaviors.

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. Cet article propose 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 incidence 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. Devant ce constat, une prise en charge psychiatrique adaptée au sein d'équipes pluridisciplinaires est essentielle chez ces patients.

La maladie de Huntington est une maladie génétique à transmission autosomique dominante, à pénétrance complète, dont la prévalence est de 10 pour 100 000 habitants.<sup>1</sup> 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.<sup>2</sup> Débutant entre 30 et 40 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. Inaugurés dans 20 à 80% des cas, ces symptômes psychiatriques, souvent source d'errance diagnostique, peuvent être regroupés en trois grandes catégories.<sup>3,4</sup>

- 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% chez ces patients.<sup>5</sup> 22% 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%.<sup>6</sup> Ils sont plus souvent retrouvés soit en début d'évolution de la maladie, soit associés à la période d'évolution démentielle.

## 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 pro-

babilité de transmission de 50%) que celles «atteintes» (diagnostic posé par test génétique ou par faisceau d'arguments cliniques).

Dans sa description *princeps* de 1872, George Huntington considère la «tendance au suicide» comme une des issues «majeures» de la maladie portant son nom.<sup>2</sup> Gohier évoque un taux de suicide de 9,7% chez les patients atteints, soit 8,5 fois plus qu'en population générale.<sup>4</sup> D'autres études retrouvent des chiffres différents. Deux d'entre elles, américaines, retiennent une attention toute particulière :

- Schoenfeld 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.<sup>3</sup> 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 obtient des résultats un peu différents.<sup>1</sup> 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 moins une tentative au cours de leur vie. En comparant à la population générale américaine, elle estime le risque relatif conféré par la maladie de Huntington à 4. Elle rejoint cependant Schoenfeld en considérant le suicide comme la «troisième ou quatrième» cause de décès chez les patients atteints de la maladie.

## TAUX DE LÉTALITÉ ET MOYENS UTILISÉS

Les études se sont également attachées à comparer les moyens employés par les patients, par rapport à la population générale.

Farrer a déterminé le rapport suicide/tentative de suicide (TS) dans son échantillon et le compare à celui de la population générale.<sup>1</sup> 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 tenter à sa vie.<sup>7,8</sup> Les auteurs s'accordent pour conclure que les patients atteints de la chorée chronique progressive se suicident certes davantage mais finalement de la même manière que la population générale (pendaison et arme à feu en première ligne).

## 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.<sup>9</sup>

## 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 note une augmentation significative des scores au questionnaire de dépression de Beck,<sup>10</sup> et Lipe retrouve un risque relatif de passage à l'acte de 1,26 en cas d'épisode dépressif majeur chez ces patients.<sup>8</sup> Kessler souligne que 35% des sujets à risque d'être atteints de la maladie de Huntington suicidants présentent des antécédents d'hospitalisation en psychiatrie.<sup>11</sup> 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.<sup>7</sup>

## Différences selon le sexe

Les études retrouvent des variations selon le sexe : les suicidants sont plutôt des femmes, les suicidés majoritairement des hommes. Farrer précise ce sex-ratio pour les patients atteints de la maladie choréique en retrouvant près de deux fois plus de tentatives chez les femmes<sup>1</sup> tandis que Schoenfeld note quatre fois plus de suicides dans la population de patients de sexe masculin.<sup>3</sup> Ces chiffres sont confirmés par Di Maio qui retrouve, 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).<sup>12</sup>

## 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 choréiques. Ainsi, Lipe, en 1993, 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.<sup>8</sup> 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.

## 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 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.<sup>3</sup> 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.<sup>1,12</sup>

A 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,<sup>13</sup> Schoenfeld<sup>3</sup> et Lipe<sup>8</sup> 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 que les épisodes dépressifs caractérisés sont fréquents et précoces dans la chorée de Huntington.<sup>14</sup> Au contraire, Farrer 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.

## CONCLUSION

L'acte suicidaire est plus fréquent dans la maladie de Huntington que dans la population générale mais semble 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. ■

### Stratégies de recherche

Les données utilisées pour cette revue de la littérature ont été identifiées par une recherche *Medline* des articles publiés en anglais et en français, sans limite de date. Les mots clés retenus pour cette recherche étaient «suicide», «suicidal risk factors» et «suicidal attempts», chacun en association avec «Huntington's disease». Un deuxième temps a consisté en une extension de la recherche aux références citées dans les différents articles issus de la première étape.

### Implications pratiques

- Le risque de passage à l'acte suicidaire chez les patients atteints de la maladie de Huntington est quatre fois supérieur à celui de la population générale
- L'acte suicidaire est indépendant de l'existence d'un diagnostic de certitude posé par test génétique
- Le suicide répond aux mêmes facteurs de risque qu'en population générale auxquels il faut ajouter l'absence de descendance et l'isolement
- Les liens avec des associations ou d'autres malades est un facteur protecteur du suicide chez les patients atteints de la maladie de Huntington
- Une prise en charge pluridisciplinaire et psychiatrique de cette maladie est fondamentale

### Bibliographie

- 1 \*\* Farrer LA. Suicide and attempted suicide in Huntington disease: Implications for preclinical testing of persons at risk. *Am J Med Genet* 1986;24:305-11.
- 2 Huntington G. On chorea. George Huntington, M.D. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2003;15:109-12.
- 3 \*\* Schoenfeld M, Myers RH, Cupples LA, et al. Increased rate of suicide among patients with Huntington's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984;47:1283-7.
- 4 \*\* Gohier B, Verny C, Bonneau D, et al. Place et rôle du psychiatre dans une consultation multidisciplinaire: l'exemple d'une consultation de neurogénétique. *Ann Med Psychol* 2005;163:697-700.
- 5 Davis DS. Rational suicide and predictive genetic testing. *J Clin Ethics* 1999;10:316-23.
- 6 Shaw C, Abrams K, Marteau TM. Psychological impact of predicting individuals' risks of illness: A systematic review. *Soc Sci Med* 1999;49:1571-98.
- 7 Lamberg L. Psychiatric symptoms common in neurological disorders. *JAMA* 2001;286:154-6.
- 8 Lipe H, Schultz A, Bird TD. Risk factors for suicide in Huntington's disease: A retrospective case controlled study. *Am J Med Genet* 1993;48:231-3.
- 9 HAS. La crise suicidaire: reconnaître et prendre en charge. In Conférence de Consensus, 2000.
- 10 Robins Wahlin TB, Backman L, Lundin A, et al. High suicidal ideation in persons testing for Huntington's disease. *Acta Neurol Scand* 2000;102:150-61.
- 11 Kessler S. Psychiatric implications of presymptomatic testing for Huntington's disease. *Am J Orthopsychiatry* 1987;57:212-9.
- 12 Di Maio L, Squitieri F, Napolitano G, et al. Suicide risk in Huntington's disease. *J Med Genet* 1993;30:293-5.
- 13 Hayden MR, Ehrlich R, Parker H, Ferera SJ. Social perspectives in Huntington's chorea. *S Afr Med J* 1980;58:201-3.
- 14 Folstein S. Huntington's disease: A disorder of families. Baltimore: Johns Hopkins Press, 1989.

\* à lire

\*\* à lire absolument