

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Maladie de Huntington

Argumentaire

Septembre 2021

Centre de Référence National – Maladie de Huntington



Membre de la
Filière de Santé Maladies Rares du système nerveux central BRAIN-TEAM



Cet argumentaire a été élaboré par le centre de référence Maladie de Huntington. Il a servi de base à l'élaboration du PNDS Maladie de Huntington 2021.

Sommaire

Liste des abréviations	4
Préambule	8
Argumentaire	9
Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles	37
Annexe 2. Liste des participants	39
Comité de Pilotage	39
Comité de Cotation	39
Comité de Lecture	39
Comité de Pilotage	40
Comité de Cotation	40
Comité de Lecture	40
Références bibliographiques	41
1 Chorée	41
2 Rigidité	44
3 Akathisie	44
4 Troubles de la déglutition	44
5 Myoclonies	45
6 Troubles de la marche et de l'équilibre	45
7 Bruxisme	46
8 Dextérité manuelle	46
9 Capacités motrices globales	46
9.1.1 Troubles cognitifs	48
10 Fonctions exécutives et attention	48
11 Troubles du langage et de l'attention	48
12 Dépression	48
13 Irritabilité / agressivité	49
14 Anxiété	49
15 Troubles obsessionnels compulsifs et persévérations	49
16 Troubles sexuels	49
17 Hallucinations / Délires	50
18 Agitation	50
19 Incontinence	51
20 Douleurs dentaires	51
21 Perte de poids	51
22 Fonctions respiratoires	52

Liste des abréviations

ALD	Affection de Longue Durée
AMM	Autorisation de Mise sur le Marché
PND	Protocole National de Diagnostic et de Soins
ABI	Acquired Brain Injury
ADAS	Alzheimer's Disease Assessment Scale
ADP	Aphasia Diagnostic Profile
AE	Adverse Events
AIMS	Abnormal Involuntary Movement Scale
ALT	Alanine Aminotransferase
AMI	Autobiographic Memory Inventory
AMO	Age at Motor Onset
ANCOVA	Analysis of Covariance
AOT	Auditory Oddball Task
AP	Aripiprazole
AST	Aspartate Aminotransferase
BADS	Behavioral Assessment of the Dysexecutive Syndrome
BAS	Barnes Akathisia Scale
BBS	Berg Balance Scale
BDI	Beck Depression Inventory
BDS	Beck Depression Scale
BEE	Basal Energy Expenditure
BMD	Behaviour & Mood Disturbance scale
BMI	Body Mass Index
BP	Blood Pressure
BPRS	Brief Psychiatric Rating Scale
BTA	Brief Test of Attention
BTGI	Brief Test of General Intelligence
CAARS	Conners' Adult ADHD Rating Scales
CALT	Conditionnal Associative Learning Test
CANTAB	Cambridge Neuropsychological Test Automated Battery
CAPIT-HD	"Core Assessment Program for Intracerebral Transplantation in Huntington Disease"
CBC	Complete Blood Count
CBRS	Cognitive Behavior Rating Scale
CGI	Clinical Global Impression
CGIC	Clinical Global Impression of Change
CI	Confidence Interval
CIBIC-Plus	"Clinician's Interview-Based Impression of Change Plus Caregiver Input"
CMAI	Cohen-Mansfield Agitation Inventory
CON-HD	Matched HD group
CON-PD	Matched PD group
CoQ10	Coenzyme Q10
COWA	Controlled Oral Word Association
CSF	Cerebro-Spinal Fluid
CVLT	California Verbal Learning Test
CWIT	Color Word Interference Test
D	Day
D-KEFS	Delis-Kaplan Executive Function System
D2	Dopamine Receptor 2
DBS	Deep Brain Stimulation
DDR	Dance Dance Revolution
DOT	Digit Ordering Task
DPA	Dipropylacetic Acid
DRS-2	Dementia rating scale 2
DSB	Digit Span Backward

DSF	Digit Span Forward
DVD	Digital Versatile Disc
EB	Energy Balance
ECG	Electroencephalography
ECT	Electroconvulsive Therapy
EE	Energy Expenditure
EHDN	European Huntington's Disease Network
EI	Energy Intake
EKG	Electrocardiograph
EMG	Electromyography
ESRS	Extrapyramidal Symptoms Rating Scale
ESS	Epworth Sleepiness Scale
ESS	Epworth Sleepiness Scale
Ethyl-EPA	Eicosapentaenoic acid
f	F-statistics
FA	Functional Assessment
FAB	Frontal Assessment Battery
FDG	Fluoro-Deoxyglucose
FDS	Functional Disability Scale
FIS	Functional Impact Scale
FLPS	Frontal Lobe Personality Scale
FrSBe	Frontal Systems Behavior Scale
FSST	Four Square Step Test
FTDr	Fitness To Drive
GABA	Gamma-aminobutyric acid
GH	Growth Hormone
Gpi	Globus Pallidus pars Interna
HAM	Hamilton Anxiety Rating Scale
HARS	Hamilton Anxiety Rating Scale
HD	Huntington's Disease
HD-ADL	Huntington's Disease Activity of Daily Living
HD-ADL	Huntington's Disease-Activities of Daily Living Questionnaire
HDMRS	Huntington Disease Motor Rating Scale
HDRS	Hamilton Depression Rating Scale
HLA	Human Leukocyte Antigen
HR	Heart Rate
HSCL-90-R	Hopkins Symptom Checklist-90-Revised
HVLT	Hopkins Verbal Learning Test
HVLT-R	Hopkins Verbal Learning Test-Revised
i	I-statistics
IGF-I	Insuline Growth Factor 1
IM	Intramuscular
IMD	Involuntary Movement Disorder
IQ	Intelligence Quotient
IS	Independance Scale
IV	Intravenous
JTHFT	Jebsen-Taylor Hand Function Test
KCHPDRS	King's College Hospital Parkinson's Disease Rating Scale
KGPT	Kløve Grooved Pegboard Test
LOI	Leyton Obsessional Inventory
M	Month
MANOVA	Multivariate Analysis of Variance
MD	Mean Difference
MeDI	Mediterranean Diet
MI	Movement Index
MIS	Motor Impairment Scale
MLU	Mean Length of Utterance
mMS	modified Motor Score
MMSE	Mini Mental Status Examination
MoCA	Montreal Cognitive Assessment

MPA	Medroxy-Progesterone Administration
MQRS	Marsden and Quinn Rating Scale of Chorea
MQSS	Marsden and Quinn Severity Scale of Chorea
MR	Magnetic Resonance
MRI	Magnetic Resonance Imagery
MRT	Mental Rotation Task
MS	Multiple Sclerosis
MSA	Multiple System Atrophy
MSE	Multi-Sensory Environment
NB	Nota Bene
NGC	Non-Gene Carriers
NPI	Neuro-Psychiatric Inventory
NRS	Neurobehavioral Rating Scale
NS	Not Specified
NTOL	One-touch' Tower of London spatial planning task
OR	Odds Ratio
OT	Occupational Therapy
P	Placebo
PAL	Paired Associate Learning
PANAS	Positive And Negative Affect Schedule
PANSS	Positive and Negative Syndrome Scale
PD	Parkinson's Disease
PDS	Psychotic Depression Scale
PED	Partner Evaluated Disability
PEG	Percutaneous Endoscopic Gastrostomy
PET	Positron Emission Tomography
PK/PD	Pharmacokinetics/Pharmacodynamics
PMC	Pre-symptomatic mutation carriers
PMN	Pictorial Memory Naming
PMP	Pictorial Memory Placement
PNF	Proprioceptive Neuromuscular Facilitation
PPT	Physical Performance Test
PRM	Pattern Recognition Memory
PSP	Progressive Supranuclear Palsy
PT	Physiotherapy
QLS	Quality of Life Satisfaction
QNE	Quantified Neurological Examination
RBANS	Repeated Battery for the Assessment of Neurological Syndromes
RCFT	Rey Complex Figure Test
REHAB	Rehabilitation Evaluation--Hall and Baker
RFFT	Ruff Figural Fluency Test
RPE	Rate of Perceived Exertion
RPM	Raven's Progressive Matrices
RQ	Respiratory Quotient
RR	Respiratory Rate
RSDRS	Rockland-Simpson Dyskinesia Rating Scale
RT	Simple Reaction Time
SAE	Severe Adverse Events
SC	Subcutaneous
SD	Standard Deviation
SDMT	Symbol Digit Modalities Test
SE	Secondary Effects
SED	Self Evaluated Disability
SEP	Somatic Evoked Potentials of the nervous medianus
SF-36	36-Item Short Form health Survey
SGA	Subjective Global Assessment of nutritional status
SIP	Sickness Impact Profile
SLT	Speech and Language Therapist
SMR	Sleep Metabolic Rate
SPA	Spontaneous Physical Activity

SPECT	Single Photon Emission Computed Tomography
SPMT	Standard Progressive Matrices Test
SRS	National Institute of Mental Health Self Rating Scale
SRT	Selective Reminding Test
SST	Short Syndrome Test
ST	Step and Turn test
STN	Subthalamic Nucleus
STS	Sit-to-Stand Test
SUO	Step-Up and Over an obstacle test
SWM	Spatial Working Memory
T	Tiapride
t	T-Statistics
T25FW	Timed 25-Foot Walk
TBZ	Tetrabenazine
TEE	Total Energy Expenditure
TFC	Total Functional Capacity
TMS	Total Motor Score
TMT	Trail Making Test
TUG	Timed Up and Go test
TWT	Tim Walking Test
UHDRS	Unified Huntington Disease Rating Scale
UK	United Kingdoms
UPDRS	Unified Parkinson Disease Rating Scale
VAMS	Visual Analog Mood Scale
VFD	Visual Form Discrimination
VFT	Verbal Fluency Test
VMT	Wechsler Memory Scale
VOSP	Test of Visual Object and Space Perception
VRT	Benton Visual Retention Scale
WAIS	Wechsler Adult Intelligence Survey
WC	Waist Circumference
WCST	Wisconsin Card-Sorting Test
WFT	Word Fluency Test
WGE	Whole Ganglionic Eminence
WHR	Waist-Height Ratio
WRAT	Wide Range Achievement Test
WSPMT	Washington Square Picture Memory Test
Y	Year
Y-BOCS	Yale–Brown Obsessive Compulsive Scale
ZAS	Zung Anxiety Scale
6MWT	Six-Minute Walk Test
10MWT	10-m Walk Test

Préambule

Le PNDS sur la maladie de Huntington a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr). Le présent argumentaire comporte l'ensemble des données bibliographiques analysées pour la rédaction du PNDS.

Argumentaire

La méthodologie d'élaboration du PNDS 2021 – Maladie de Huntington est décrite dans son ensemble dans le chapitre 3 du PNDS.

Le PNDS 2021 est une mise à jour du PNDS élaboré par le centre de référence en 2015. Le PNDS comporte notamment une mise à jour de la prise en charge thérapeutique (chapitre 5) avec en plus de la prise en charge pharmacologique, l'ajout des prises en charge chirurgicales et non-pharmacologiques.

Le PNDS 2021 comporte également des recommandations pour la prise en charge médico-sociale (chapitre 7 du PNDS) qui étaient absentes du PNDS 2015.

Le PNDS 2021 est également une mise à jour et une adaptation aux pratiques françaises des directives internationales élaborées par le centre de référence et publiées en 2019 :

- Bachoud-Lévi, A.-C., Ferreira, J., Massart, R., Youssov, K., Rosser, A., Busse, M., Craufurd, D., Reilmann, R., De Michele, G., Rae, D., Squitieri, F., Seppi, K., Perrine, C., Scherer-Gagou, C., Audrey, O., Verny, C., Burgunder, J.-M., 2019. International Guidelines for the Treatment of Huntington's Disease. Front Neurol 10, 710. <https://doi.org/10.3389/fneur.2019.00710>

La revue systématique des articles scientifiques et des études cliniques, dont les résultats sont publiés dans la quasi-totalité en langue anglaise, a été structurée et résumée dans un tableau dont les entrées sont en langue anglaise pour faciliter un travail avec la communauté scientifique internationale.

Le tableau excell comporte 402 lignes et 13 colonnes (type d'intervention, référence, dose, groupe contrôle, méthodologie, durée, taille d'échantillon, critères d'évaluation, résultats, conclusion, niveau de preuve scientifique, publication avant la découverte de la mutation responsable de la mutation, réplication des résultats).

Pour des raisons évidentes de contrainte de place, seules les lignes correspondant aux articles retenus et les colonnes « type d'intervention », « références » et « conclusion » apparaissent dans cet argumentaire. Le tableau entier est disponible sur demande.

Type d'intervention	Références	Conclusions
Non-pharmacologique	Nance MA, Sanders G. Characteristics of individuals with Huntington disease in long-term care. <i>Mov Disord.</i> sept 1996;11(5):542-8.	Les patients atteints de MH sont démographiquement différents des autres résidents des établissements de soins de longue durée, (b) une prise de poids peut se produire chez certains patients à un stade avancé, (c) le comportement négatif est un problème important mais limité à un sous-ensemble de patients, et (d) s'adapter de manière créative à un handicap croissant à multiples facettes est le plus grand défi pour le personnel des établissements s'occupant des patients atteints de MH.
Non-pharmacologique	Cubo E, Rivadeneyra J, Mariscal N, Armesto D, Mateos A, Camara R. The Relationship between Dietary Intake, Nutrition Status and Huntington's Disease Severity (P1.050). <i>Neurology [Internet].</i> 8 avr 2014;82(10 Supplement).	Les apports énergétiques et nutritionnels des patients atteints de MH s'écartent largement des recommandations, et suggèrent un bilan énergétique négatif chronique. L'utilisation de médicaments antidopaminergiques et antidépresseurs a un impact significatif sur l'IMC. D'autres études longitudinales sont nécessaires pour évaluer l'impact de mesures diététiques appropriées dans cette population.
Non-pharmacologique	Cubo E, Rivadeneyra J, Armesto D, Mariscal N, Martinez A, Camara RJ, et al. Relationship between Nutritional Status and the Severity of Huntington's Disease. A Spanish Multicenter Dietary Intake Study. <i>J Huntingtons Dis.</i> 2015;4(1):78-85.	Un apport alimentaire adéquat prévient la perte de poids chez les patients atteints d'une MH avancée, mais il n'est pas associé à un meilleur état fonctionnel.
Non-pharmacologique	Popovic V, Svetel M, Djurovic M, Petrovic S, Doknic M, Pekic S, et al. Circulating and cerebrospinal fluid ghrelin and leptin: potential role in altered body weight in Huntington's disease. <i>Eur J Endocrinol.</i> oct 2004;151(4):451-5.	Un soutien nutritionnel précoce et un IMC plus élevé au début de la maladie ont été associés à une progression lente de la maladie.
Non-pharmacologique	Rivadeneyra J, Cubo E, Polo CG, Mariscal N, Calvo S, Mateos A, et al. J14 Mediterranean Diet And Nutritional Composition Of Patients With Huntington's Disease. Spanish Multicenter Study Of The European Group For Huntington's Disease. <i>J Neurol Neurosurg Psychiatry.</i> 1 sept 2014;85(Suppl 1):A69-70.	Les patients atteints de MH présentent une faible adhésion au régime méditerranéen. Dans cette étude, nous avons constaté qu'une plus grande adhésion au régime méditerranéen était associée à une meilleure qualité de vie et à une meilleure composition nutritionnelle. Des études longitudinales sont justifiées pour évaluer si une plus grande adhésion au régime méditerranéen peut retarder la progression de la MH et les comorbidités.

Non-pharmacologique	Trejo A, Tarrats RM, Alonso ME, Boll M-C, Ochoa A, Velásquez L. Assessment of the nutrition status of patients with Huntington's disease. Nutrition. févr 2004;20(2):192-6.	L'étude a établi un lien entre la perte de poids et les difficultés de mastication et la dysphagie des aliments solides. On ne sait pas si cela est lié à des mouvements involontaires, à une diminution de l'absorption intestinale ou à un dysfonctionnement métabolique. L'évaluation nutritionnelle devrait faire partie intégrante des soins de la MH.
Non-pharmacologique	Trejo A, Boll M-C, Alonso ME, Ochoa A, Velásquez L. Use of oral nutritional supplements in patients with Huntington's disease. Nutrition. sept 2005;21(9):889-94.	L'intervention nutritionnelle a stabilisé ou augmenté les mesures anthropométriques. Cependant, aucun changement significatif de l'IMC chez 87% des patients. Afin de maintenir un statut nutritionnel adéquat, ils recommandent des suppléments nutritionnels oraux qui ajoutent 473 kcal/j à un régime normal.
Non-pharmacologique	Kagel MC, Leopold NA. Dysphagia in Huntington's disease: a 16-year retrospective. Dysphagia. 1992;7(2):106-14.	L'utilisation de techniques compensatoires pendant la vidéofluoroscopie s'est avérée très bénéfique pour les patients.
Non-pharmacologique	Giddens, Cheryl L., Anton E. Coleman, and Corey M. Adams. "A home program of speech therapy in Huntington's disease." Journal of medical speech-language pathology 18, no. 2 (2010): 1.	Les auteurs suggèrent l'utilisation d'exercices de motricité orale, respiratoire et vocale chez toutes les personnes présentant des symptômes légers à modérés de la MH, en particulier celles qui sont très motivées et dont les soignants sont attentifs. Cependant, on ne sait pas encore si ces améliorations peuvent être maintenues sur de plus longues périodes. De plus, il semble que l'amélioration de l'amplitude des mouvements linguaux et de la stabilité linguale se traduise par une amélioration des phases préparatoires et orales de la déglutition (toutes deux fréquemment altérées par la MH).
Non-pharmacologique	Monaco AD, Nuzzi A, Parente A, Lavermicocca V, Chiarelli T, Tommaso MD, et al. I03 Swallowing Function In The Early, Middle And Late Stages Of Huntington's Disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1 sept 2014;85(Suppl 1):A58-A58.	Bien que la dysphagie soit un défi au dernier stade de la maladie neurodégénérative, les difficultés de déglutition surviennent dès le début de la maladie. Les résultats confirment l'importance d'une évaluation et d'une prise en charge continues de la dysphagie au stade précoce, comme le recommande le groupe de travail sur l'orthophonie des normes de soins de l'EHDN, et fournissent des pistes pour améliorer encore la qualité des soins dispensés aux patients atteints de MH.
Pharmacologique	Barbeau A. L-dopa and juvenile Huntington's disease. Lancet. 15 nov 1969;2(7629):1066.	Evolution favorable de la rigidité
Pharmacologique	Bonelli RM, Niederwieser G, Diez J, Gruber A, Költringer P. Pramipexole	Amélioration subjective sans évaluation statistique.

	ameliorates neurologic and psychiatric symptoms in a Westphal variant of Huntington's disease. Clin Neuropharmacol. févr 2002;25(1):58-60.	
Pharmacologique	Jongen PJ, Renier WO, Gabreëls FJ. Seven cases of Huntington's disease in childhood and levodopa induced improvement in the hypokinetic-rigid form. Clin Neurol Neurosurg. 1980;82(4):251-61.	Evolution favorable de la rigidité, de la parole et du comportement
Pharmacologique	Low PA, Allsop JL, Halmagyi GM. Huntington's chorea: the rigid form (Westphal variant) treated with levodopa. Med J Aust. 16 mars 1974;1(11):393-4.	Pas d'effet significatif sur les symptômes parkinsoniens malgré l'augmentation des doses (jusqu'à 4,5g / j) mais mauvaise tolérance psychiatrique (hallucinations).
Pharmacologique	Magnet MK, Kapfhammer H-P, Bonelli RM. Cabergoline in Huntington's disease: the first case report. Acta Neurol Scand. mai 2006;113(5):355-6.	Amélioration subjective sans évaluation statistique
Pharmacologique	Magnet MK, Bonelli RM, Kapfhammer H-P. Amantadine in the akinetic-rigid variant of Huntington's disease. Ann Pharmacother. août 2004;38(7-8):1194-6.	Evolution favorable de la rigidité, de la bradykinésie, de la dystonie et de la marche.
Pharmacologique	Reuter I, Hu MT, Andrews TC, Brooks DJ, Clough C, Chaudhuri KR. Late onset levodopa responsive Huntington's disease with minimal chorea masquerading as Parkinson plus syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry. févr 2000;68(2):238-41.	Evolution favorable de la rigidité et de la bradykinésie
Pharmacologique	Vargas AP, Carod-Artal FJ, Bomfim D, Vázquez-Cabrera C, Dantas-Barbosa C. Unusual early-onset Huntingtons disease. J Child Neurol. juin 2003;18(6):429-32.	Evolution favorable de la rigidité, de la bradykinésie, de la dystonie
Pharmacologique	Wang S-C, Lee-Chen G-J, Wang C-K, Chen C-M, Tang L-M, Wu Y-R. Markedly asymmetrical parkinsonism as a leading	Evolution favorable des signes parkinsoniens, notamment le tremblement, la bradykinésie et la marche

	feature of adult-onset Huntington's disease. Mov Disord. juill 2004;19(7):854-6.	
Pharmacologique	Patzold T, Brüne M. Obsessive compulsive disorder in huntington disease: a case of isolated obsessions successfully treated with sertraline. Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol. sept 2002;15(3):216-9. Patzold T, Brüne M. Obsessive compulsive disorder in huntington disease: a case of isolated obsessions successfully treated with sertraline. Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol. sept 2002;15(3):216-9.	Evolution favorable à court terme des obsessions
Pharmacologique	Carella F, Scaioli V, Ciano C, Binelli S, Oliva D, Girotti F. Adult onset myoclonic Huntington's disease. Mov Disord. avr 1993;8(2):201-5.	Evolution favorable de la myoclonie
Pharmacologique	Landau ME, Cannard KR. EEG characteristics in juvenile Huntington's disease: a case report and review of the literature. Epileptic Disord. sept 2003;5(3):145-8.	Evolution favorable de la myoclonie et de l'épilepsie avec l'acide valproïque, mais aucun effet avec la carbamazépine.
Pharmacologique	Novom S, Danna S, Goldberg MA. Intention myoclonus in Huntington's disease. Bull Los Angeles Neurol Soc. avr 1976;41(2):82-4.	Evolution clinique favorable des myoclonies avec le clonazépam. Evolution des myoclonies sévères avec de très fortes doses de Ldopa. Pas d'effet de l'halopéridol.
Pharmacologique	Previdi P, Borgonovi R. Myoclonus and Huntington's chorea: description of a case. Ital J Neurol Sci. juin 1980;1(3):189-91.	Evolution favorable de la myoclonie sous clonazépam en monothérapie et en association avec le valproate.
Pharmacologique	Saft C, Lauter T, Kraus PH, Przuntek H, Andrich JE. Dose-dependent improvement of myoclonic hyperkinesia due to Valproic acid in eight Huntington's Disease	Evolution favorable de la myoclonie sous valproate

	patients: a case series. BMC Neurol. 28 févr 2006;6:11.	
Pharmacologique	Thompson PD, Bhatia KP, Brown P, Davis MB, Pires M, Quinn NP, et al. Cortical myoclonus in Huntington's disease. Mov Disord. nov 1994;9(6):633-41.	Evolution subjective favorable de la myoclonie corticale sous piracétam chez un patient et sous traitement combiné clonazépam et valproate chez deux patients
Pharmacologique	Vogel CM, Drury I, Terry LC, Young AB. Myoclonus in adult Huntington's disease. Ann Neurol. févr 1991;29(2):213-5.	Evolution clinique favorable avec le valproate.
Non-pharmacologique	Ferm U, Sahlin A, Sundin L, Hartelius L. Using Talking Mats to support communication in persons with Huntington's disease. Int J Lang Commun Disord. oct 2010;45(5):523-36.	Les tapis parlants pourraient constituer une ressource précieuse pour les personnes atteintes de MH et leurs interlocuteurs. Ils pourraient être utilisés à des fins sociales, pour comprendre les opinions d'une personne et prendre des décisions. Des recherches supplémentaires sont nécessaires afin de généraliser à la population et de mieux comprendre les mécanismes à l'origine des effets positifs observés.
Non-pharmacologique	Kaploun LR, Saxman JH, Wasserman P, Marder K. Acoustic Analysis of Voice and Speech Characteristics in Presymptomatic Gene Carriers of Huntington's Disease: Biomarkers for Preclinical Sign Onset? Journal of Medical Speech - Language Pathology [Internet]. 1 juin 2011	Les individus à risque de MH présentaient une variabilité accrue de la parole, une réduction du taux de répétition et une instabilité vocale. La vitesse d'élocution, la stabilité vocale et l'endurance vocale pourraient à terme être utilisées pour identifier les porteurs présymptomatiques de signes précliniques.
Non-pharmacologique	Saldert C, Fors A, Ströberg S, Hartelius L. Comprehension of complex discourse in different stages of Huntington's disease. Int J Lang Commun Disord. déc 2010;45(6):656-69.	Il est probable que, dans les tâches discursives complexes, les différences individuelles de capacité cognitive puissent contribuer et primer sur d'autres différences liées au stade de la maladie. Ces résultats indiquent qu'il est important d'évaluer la compréhension, même aux stades précoces de la MH, à l'aide de tests sensibles aux troubles subtils du langage, afin de réduire les problèmes de communication pour les personnes concernées et leurs interlocuteurs.
Pharmacologique	Colosimo C, Cassetta E, Bentivoglio AR, Albanese A. Clozapine in Huntington's disease. Neurology. mai 1995;45(5):1023-4.	Tendance favorable pour la chorée, pas d'évaluation statistique. Tendance favorable pour le comportement agressif et les délires.
Pharmacologique	Grove VE, Quintanilla J, DeVaney GT. Improvement of Huntington's disease with olanzapine and valproate. N Engl J Med. 28 sept 2000;343(13):973-4.	Etude subjective de faible valeur sur 2 patients suggérant un résultat global favorable avec une thérapie combinée

Pharmacologique	De Marchi N, Daniele F, Ragone MA. Fluoxetine in the treatment of Huntington's disease. <i>Psychopharmacology</i> (Berl). 1 janv 2001;153(2):264-6.	Absence de résultats statistiques. Amélioration motrice et cognitive sur 6 mois. L'étude est très subjective.
Pharmacologique	Désaméricq G, Dolbeau G, Verny C, Charles P, Durr A, Youssov K, et al. Effectiveness of anti-psychotics and related drugs in the Huntington French-speaking group cohort. <i>PLoS ONE</i> . 2014;9(1):e85430.	Pas de différence sur l'évolution de la chorée et de la dystonie, l'apathie, les symptômes obsessionnels compulsifs, la dépression, les psychoses. Les dibenzodiazépines (olanzapine surtout) et la tétrabénazine étaient bénéfiques sur l'irritabilité / l'agressivité. Les benzamides étaient plus négatifs sur l'attention et les fonctions exécutives.
Pharmacologique	Shen Y-C. Lamotrigine in motor and mood symptoms of Huntington's disease. <i>World J Biol Psychiatry</i> . 2008;9(2):147-9.	Évolution favorable de la dépression, de l'agitation, de l'irritabilité, des idées suicidaires. Evolution favorable de la chorée sans analyse statistique. Pas de changement dans les aspects cognitifs.
Pharmacologique	Cochen V, Degos JD, Bachoud-Lévi AC. Efficiency of carbamazepine in the treatment of micturitional disturbances in Huntington disease. <i>Neurology</i> . 26 déc 2000;55(12):1934.	Evolution subjective favorable sur les troubles mictionnels nocturnes et diurnes à 200 mg
Pharmacologique	Alpay M, Koroshetz WJ. Quetiapine in the treatment of behavioral disturbances in patients with Huntington's disease. <i>Psychosomatics</i> . févr 2006;47(1):70-2.	Étude non quantifiée et courte, sur un cas, suggérant un effet bénéfique sur les troubles psychiatriques et moteurs. Mauvaise tolérance.
Pharmacologique	Madhusoodanan S, Brenner R, Moise D, Sindagi J, Brafman I. Psychiatric and neuropsychological abnormalities in Huntington's disease: a case study. <i>Ann Clin Psychiatry</i> . sept 1998;10(3):117-20.	Évolution subjective individuelle favorable des troubles psychiatriques (délires...) sans effets secondaires.
Pharmacologique	Sajatovic M, Verbanac P, Ramirez LF, Meltzer HY. Clozapine treatment of psychiatric symptoms resistant to neuroleptic treatment in patients with Huntington's chorea. <i>Neurology</i> . janv 1991;41(1):156.	Evolution psychiatrique favorable. Aucun effet sur la chorée.
Pharmacologique	Seitz DP, Millson RC. Quetiapine in the management of psychosis secondary to	Evolution psychiatrique individuelle favorable mais mauvaise tolérance extrapyramidale.

	huntington's disease: a case report. Can J Psychiatry. juin 2004;49(6):413.	
Pharmacologique	Vallette N, Gosselin O, Kahn JP. [Efficacy of clozapine in the course of Huntington chorea: apropos of a clinical case]. Encephale. avr 2001;27(2):169-71.	Evolution psychiatrique favorable. Evolution favorable de la chorée.
Non-pharmacologique	Ciancarelli I, Tozzi Ciancarelli MG, Carolei A. Effectiveness of intensive neurorehabilitation in patients with Huntington's disease. Eur J Phys Rehabil Med. avr 2013;49(2):189-95.	Efficacité de la neuroréhabilitation pour réduire les dommages oxydatifs dans la MH
Non-pharmacologique	Busse M, Quinn L, Debono K, Jones K, Collett J, Playle R, et al. A randomized feasibility study of a 12-week community-based exercise program for people with Huntington's disease. J Neurol Phys Ther. déc 2013;37(4):149-58.	Les tailles d'effet observées pour les résultats cliniques suggèrent que le programme d'exercice structuré a été bénéfique pour les patients atteints de MH. Les auteurs soutiennent que des essais à plus grande échelle sont justifiés.
Non-pharmacologique	Quinn L, Rao A. Physical Therapy for People with Huntington Disease: Current Perspectives and Case Report. Journal of Neurologic Physical Therapy. 2002;26(3):145.	↓ Niveau d'invalidité (SF-36) ↓ Nombre de chutes ↑ Vitesse de marche Amélioration de : - L'échelle d'efficacité des chutes - Échelle d'équilibre de Berg (+9 points) - UHDRS moteur (dystonie, chorée et bradykinésie) Le patient a déclaré subjectivement avoir apprécié l'intervention et un désir de continuer. Cette étude de cas illustre le rôle important des kinésithérapeutes dans la réduction du handicap chez les personnes atteintes de MH. La kinésithérapie peut offrir à ces patients la possibilité de conserver plus longtemps leur indépendance fonctionnelle.
Non-pharmacologique	Bilney B, Morris ME, Churchyard A, Chiu E, Georgiou-Karistianis N. Evidence for a disorder of locomotor timing in	Les personnes atteintes de la maladie de Huntington présentent un trouble de la synchronisation locomotrice, comme en témoignent les difficultés à réguler la cadence, la variabilité accrue de la fréquence des pas et la difficulté à synchroniser les pas sur

	Huntington's disease. Mov Disord. janv 2005;20(1):51-7.	un signal de métronome. Les stratégies de réentraînement à la marche devraient cibler la synchronisation et l'amplitude des pas.
Non-pharmacologique	Bohlen S, Ekwall C, Hellström K, Vesterlin H, Björnefur M, Wiklund L, et al. Physical therapy in Huntington's disease--toward objective assessments? Eur J Neurol. févr 2013;20(2):389-93.	Les résultats suggèrent que la kinésithérapie a un effet positif sur la marche dans la MH. L'étude montre que les mesures objectives et quantitatives de la marche et de la posture peuvent servir de critères d'évaluation dans les essais évaluant l'efficacité de la thérapie physique. Elles devraient être étudiées plus en détail dans des essais de plus grande envergure appliquant un contrôle aléatoire.
Non-pharmacologique	Busse ME, Wiles CM, Rosser AE. Mobility and falls in people with Huntington's disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry. janv 2009;80(1):88-90.	Une proportion élevée de patients atteints de MH ont des chutes récurrentes. Le BBS et le TUG semblent être utiles pour évaluer le risque de chute. La gestion des chutes doit donc être une priorité.
Non-pharmacologique	Delval A, Krystkowiak P, Delliaux M, Dujardin K, Blatt J, Destée A et al. Role of attentional resources on gait performance in Huntington's disease. Movement Disorders. 2008; 23 (5) 684-689.	Le dysfonctionnement cognitif peut être une cause majeure de l'instabilité de la marche chez les personnes atteintes de MH. Des interventions, telles que des stratégies attentionnelles, pourraient être utilisées pour améliorer l'instabilité de la marche et prévenir les chutes. L'une de ces stratégies pourrait consister à concentrer la priorité uniquement sur la marche en évitant les tâches simultanées.
Non-pharmacologique	Ekwall, Anna Ingrid Camilla. "Physiotherapy for Patients with Huntington's Disease: Effects of a Treatment Program with focus on balance and transitions and the Intercorrelation between Assessment Tools." (2010).	Le contenu du programme d'exercices physiothérapeutiques de la clinique externe, axé sur l'équilibre et les transitions, semble avoir une pertinence clinique. L'exercice physique dans différents types d'environnements devrait faire l'objet d'études plus approfondies afin de mieux connaître les effets de l'exercice physique et de l'activité physique à domicile, en consultation externe ou à l'hôpital pour les patients atteints de MH.
Non-pharmacologique	Khalil H, Quinn L, van Deursen R, Dawes H, Playle R, Rosser A, et al. What effect does a structured home-based exercise programme have on people with Huntington's disease? A randomized, controlled pilot study. Clin Rehabil. juill 2013;27(7):646-58.	Les programmes d'exercices structurés à domicile à court terme sont réalisables, bénéfiques et sûrs pour les personnes atteintes de MH à un stade précoce ou intermédiaire. Un essai à plus grande échelle sur l'exercice à domicile à long terme est nécessaire.
Non-pharmacologique	Mirek E, Filip M, Banaszkiewicz K, Rudzińska M, Szymura J, Pasiut S, et al. The effects of physiotherapy with PNF concept on gait and balance of patients	La physiothérapie basée sur la PNF est efficace et sûre chez les patients en HD.

	with Huntington's disease - pilot study. Neurol Neurochir Pol. 2015;49(6):354-7.	
Non-pharmacologique	Quinn L, Debono K, Dawes H, Rosser AE, Nemeth AH, Rickards H, et al. Task-specific training in Huntington disease: a randomized controlled feasibility trial. Phys Ther. nov 2014;94(11):1555-68.	La plupart des participants ont dépassé les objectifs fixés et ont fait preuve d'une excellente adhésion. Bien que le programme ait été bien accueilli par les personnes atteintes de MH et qu'il ait facilité la réalisation des objectifs personnels de mobilité, l'intensité et la spécificité de l'entraînement étaient probablement insuffisantes pour obtenir des améliorations systématiques des mesures de résultats standardisées.
Non-pharmacologique	Thaut MH, Miltner R, Lange HW, Hurt CP, Hoemberg V. Velocity modulation and rhythmic synchronization of gait in Huntington's disease. Mov Disord. sept 1999;14(5):808-19.	L'entraînement rythmique peut améliorer la fonction locomotrice des patients atteints de MH après une courte période d'entraînement. Cela dépend de la condition du stimulus et de l'état de la maladie. La faisabilité à long terme reste à déterminer.
Non-pharmacologique	Thompson, Jennifer A., T. M. Cruickshank, L. E. Penailillo, J. W. Lee, R. U. Newton, R. A. Barker, and Melanie R. Ziman. "The effects of multidisciplinary rehabilitation in patients with early-to-middle-stage Huntington's disease: a pilot study." European Journal of Neurology 20, no. 9 (2013): 1325-1329.	Cette étude pilote suggère qu'un programme de réadaptation multidisciplinaire prolongé dans le cadre d'une MH de stade précoce à moyen est faisable, bien toléré et associé à un bénéfice thérapeutique. D'autres études exploratoires de plus grande envergure sont justifiées.
Non-pharmacologique	Zinzi P, Salmaso D, De Grandis R, Graziani G, Maceroni S, Bentivoglio A, et al. Effects of an intensive rehabilitation programme on patients with Huntington's disease: a pilot study. Clin Rehabil. juill 2007;21(7):603-13.	Les traitements de réadaptation intensifs peuvent avoir une influence positive sur le maintien des performances fonctionnelles et motrices chez les patients atteints de MH.
Non-pharmacologique	Piira A, van Walsem MR, Mikalsen G, Øie L, Frich JC, Knutsen S. Effects of a Two-Year Intensive Multidisciplinary Rehabilitation Program for Patients with Huntington's Disease: a Prospective Intervention Study. PLoS Curr. 25 nov 2014;6	La participation à un programme de réadaptation intensif est bien tolérée par les patients motivés souffrant de la MH à un stade précoce ou intermédiaire.
Non-pharmacologique	Kloos AD, Kegelmeyer DA, White SE, Kostyk SK. The impact of different types of	Mesures reflétant la stabilité de la marche et la sécurité améliorées avec le déambulateur à 4 roues

	assistive devices on gait measures and safety in Huntington's disease. PLoS ONE. 2012;7(2):e30903.	
Non-pharmacologique	Kegelmeyer D, Fritz N, Kostyk S, Kloos A. J04 The effect of video game-based exercise on dynamic balance and mobility in individuals with Huntington's disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1 sept 2010;81(Suppl 1):A40.	Les résultats préliminaires indiquent que la DDR est bien tolérée et qu'elle peut améliorer l'équilibre dynamique et la cognition dans cette population. Des analyses sont en cours pour déterminer si l'intervention DDR améliore les mesures spatio-temporelles de la marche.
Non-pharmacologique	Piira, Anu, Marleen R. van Walsem, Geir Mikalsen, Kjell Haavik Nilsen, Synnove Knutsen, and Jan C. Frich. "Effects of a one year intensive multidisciplinary rehabilitation program for patients with Huntington's disease: a prospective intervention study." PLoS currents 5 (2013).	Un programme de réadaptation multidisciplinaire intensif chez les patients atteints de MH au stade précoce ou intermédiaire est associé à une amélioration de l'équilibre, de la fonction de marche, de la qualité de vie physique et à une réduction des symptômes dépressifs et anxieux. Un suivi plus long est nécessaire pour évaluer si les effets positifs sont durables. L'accent devrait être mis sur la mise en place de services de soins de santé à long terme et coordonnés pour les patients atteints de MH.
Non-pharmacologique	Rao AK, Muratori L, Louis ED, Moskowitz CB, Marder KS. Spectrum of gait impairments in presymptomatic and symptomatic Huntington's disease. Mov Disord. 15 juin 2008;23(8):1100-7.	La bradykinésie de la démarche et les troubles de l'équilibre dynamique commencent au stade pré-symptomatique de la MH et continuent de s'aggraver aux stades symptomatiques. Les mesures de la marche sont sensibles à la différenciation entre les individus positifs et négatifs à la mutation, même lorsque les déficiences n'ont pas été détectées par l'examen neurologique.
Non-pharmacologique	Devos H, Nieuwboer A, Tant M, De Weerd W, Vandenberghe W. Determinants of fitness to drive in Huntington disease. Neurology. 6 nov 2012;79(19):1975-82.	La moitié des conducteurs actifs atteints de MH échouent à une évaluation de conduite et représentent un danger potentiel sur la route. Nos résultats suggèrent que les personnes à risque peuvent être identifiées avec précision grâce à un outil de dépistage clinique.
Non-pharmacologique	Metzler-Baddeley, Claudia, Jaime Cantera, Elizabeth Coulthard, Anne Rosser, Derek K. Jones, and Roland J. Baddeley. "Improved executive function and callosal white matter microstructure after rhythm exercise in Huntington's Disease." Journal of Huntington's disease 3, no. 3 (2014): 273-283.	Cette étude pilote fournit de nouvelles preuves préliminaires que la stimulation comportementale soigneusement ciblée dans la MH peut entraîner une amélioration cognitive et une amélioration de la microstructure de la substance blanche callositaire.

Pharmacologique	Désaméricq G, Dolbeau G, Verny C, Charles P, Durr A, et al. (2014) Effectiveness of Anti-Psychotics and Related Drugs in the Huntington French-Speaking Group Cohort. PLoS ONE 9(1): e85430. doi:10.1371/journal.pone.0085430	Variations d'efficacité des différents neuroleptiques à confirmer prospectivement
Non-pharmacologique	Evans DL, Pedersen CA, Tancer ME. ECT in the Treatment of Organic Psychosis in Huntington's Disease. Convuls Ther. 1987;3(2):145-50.	Evolution favorable des symptômes dépressifs et psychotiques ainsi que des idées suicidaires après 6 ECT.
Non-pharmacologique	Lewis CF, DeQuardo JR, Tandon R. ECT in genetically confirmed Huntington's disease. J Neuropsychiatry Clin Neurosci. 1996;8(2):209-10.	Evolution favorable de la dépression, pas d'évolution défavorable sur les symptômes moteurs.
Non-pharmacologique	Ranen NG, Peyser CE, Folstein SE. ECT as a treatment for depression in Huntington's disease. J Neuropsychiatry Clin Neurosci. 1994;6(2):154-9.	Evolution favorable de la dépression pour 5 des 6 patients.
Pharmacologique	Beglinger LJ, Adams WH, Langbehn D, Fiedorowicz JG, Jorge R, Biglan K, et al. Results of the citalopram to enhance cognition in Huntington disease trial. Mov Disord. mars 2014;29(3):401-5.	Tendance à l'aggravation de l'exécutif, tendance à l'amélioration de la dépression. Sûr.
Pharmacologique	Bonelli RM. Mirtazapine in suicidal Huntington's disease. Ann Pharmacother. mars 2003;37(3):452.	Evolution favorable de la dépression et des idées suicidaires.
Pharmacologique	Ford MF. Treatment of depression in Huntington's disease with monoamine oxidase inhibitors. Br J Psychiatry. nov 1986;149:654-6.	Evolution favorable de la dépression.
Pharmacologique	Holl AK, Wilkinson L, Painold A, Holl EM, Bonelli RM. Combating depression in Huntington's disease: effective antidepressive treatment with venlafaxine	Efficace sur la dépression avec des effets secondaires possibles

	XR. Int Clin Psychopharmacol. janv 2010;25(1):46-50.	
Pharmacologique	Moldawsky RJ. Effect of amoxapine on speech in a patient with Huntington's disease. Am J Psychiatry. janv 1984;141(1):150.	Étude de cas ininterprétable pour la chorée.
Pharmacologique	Whittier J, Haydu G, Crawford J. Effect of imipramine (Tofranil) on depression and hyperkinesia in Huntington's disease. Am J Psychiatry. juill 1961;118:79.	Evolution favorable de la dépression.
Non-pharmacologique	Lewis D, Fiske J, Dougall A. Access to special care dentistry, part 7. Special care dentistry services: seamless care for people in their middle years--part 1. Br Dent J. 27 sept 2008;205(6):305-17.	Très peu d'informations sur la santé bucco-dentaire chez les personnes atteintes de la MH. Les caractéristiques de la MH exposent les patients au risque de développer une maladie parodontale. Facteurs de risque : chorée et manque de coordination ; facteurs cognitifs comme les problèmes de mémoire à court terme, la perte de concentration, la perte des capacités d'organisation et de l'intérêt pour les soins personnels ; et facteurs émotionnels (c'est-à-dire la dépression). Facteurs à prendre en compte dans la MH : 1) Soins continus - il faut rester avec le dentiste de premier recours aussi longtemps que possible ou jusqu'à ce que des soins spécialisés soient nécessaires. 2) Éducation et formation - essayer d'inculquer de bonnes habitudes aux personnes à risque ou aux premiers stades de la MH. 3) Accès - il faut tenir compte du transport, des finances et de la capacité perçue à tolérer les procédures. 4) Multidisciplinarité - la collaboration avec les diététiciens est nécessaire pour s'assurer que la santé bucco-dentaire est prise en compte dans le cadre des conseils (en particulier si les collations à haute valeur calorifique sont une recommandation diététique). 5) Liaison et lien - Parler de la santé bucco-dentaire avec la famille et les soignants. 6) Autonomisation - L'agression/agitation peut provenir de frustrations liées à la capacité de communiquer. Il faut prendre le temps nécessaire pour donner au patient la possibilité de participer au processus de décision. 7) Soins spéciaux - Recevoir (en raison de la chorée) ou accepter le traitement peut être un problème. Il peut être nécessaire de recourir à une sédation consciente pour aider à contrôler les mouvements et le risque d'aspiration.

Non-pharmacologique	Manley G, Lane H, Carlsson A, Ahlborg B, Mårtensson Å, Nilsson MB, et al. Guideline for oral healthcare of adults with Huntington's disease. Neurodegenerative Disease Management. 13 janv 2012;2(1):55-65.	Un régime de dentisterie préventive doit être mis en place le plus tôt possible et maintenu tout au long du développement de l'affection. L'utilisation d'un dentifrice fluoré est essentielle. Discutez avec les diététiciens de leurs recommandations concernant l'utilisation d'aliments hautement cancérigènes. Travaillez en étroite collaboration avec tous les groupes professionnels et non professionnels concernés par les soins de la personne atteinte de MH. Au stade précoce de l'apparition de la maladie, réfléchissez bien avant de proposer un traitement conservateur avancé (c'est-à-dire couronnes, bridges, implants). Dans les stades ultérieurs, le maintien d'une dentisterie restauratrice complexe peut poser de réels problèmes aux dentistes et aux soignants. Cette question peut être difficile à accepter pour les patients et/ou les soignants et dépendra de chaque cas individuel. L'utilisation de sédations conscientes intraveineuses est un outil extrêmement précieux pour les dentistes lorsqu'ils traitent des personnes aux stades moyen et avancé de la maladie. Elle peut éviter des hospitalisations compliquées sous anesthésie générale. En cas de traumatisme labial récurrent dû à des mouvements chorégraphiques de la bouche, discutez avec les soignants de la fréquence et de la gravité de l'événement et des options de prévention, en utilisant un protège-dents (si approprié et sûr) ou des extractions si nécessaire. Un dentiste ayant l'expérience du traitement des personnes atteintes de HD doit considérer comme une responsabilité essentielle de s'impliquer dans la formation d'autres collègues. Toujours supposer (sauf si on le lui dit ou si l'on en a l'expérience) que le patient atteint de la MH comprend et peut communiquer. Respectez ses souhaits, même s'ils ne correspondent pas à ce que vous considérez, en tant que dentiste, comme étant dans l'intérêt d'une bonne santé bucco-dentaire.
Non-pharmacologique	Cruickshank TM, Thompson JA, Domínguez D JF, Reyes AP, Bynevelt M,	La réadaptation multidisciplinaire a un impact positif sur les modifications de la matière grise et les fonctions cognitives.

	Georgiou-Karistianis N, et al. The effect of multidisciplinary rehabilitation on brain structure and cognition in Huntington's disease: an exploratory study. Brain Behav. févr 2015;5(2):e00312.	Améliorations significatives de l'apprentissage verbal et de la mémoire
Pharmacologique	Cubo E, Shannon KM, Tracy D, Jaglin JA, Bernard BA, Wu J, et al. Effect of donepezil on motor and cognitive function in Huntington disease. Neurology. 10 oct 2006;67(7):1268-71.	Tendance à l'amélioration de la fluidité fonctionnelle et verbale, mais à court terme. Aucun effet sur les troubles du mouvement (UHDRS moteur) et les troubles cognitifs (MMSE, ADAS, WAIS, SIP, Stroop).
Pharmacologique	de Tommaso M, Specchio N, Sciruicchio V, Difruscolo O, Specchio LM. Effects of rivastigmine on motor and cognitive impairment in Huntington's disease. Mov Disord. déc 2004;19(12):1516-8.	Amélioration transitoire du MMSE. Pas d'effet sur les troubles fonctionnels. Moindre aggravation des troubles moteurs sous traitement.
Pharmacologique	de Tommaso M, Difruscolo O, Sciruicchio V, Specchio N, Livrea P. Two years' follow-up of rivastigmine treatment in Huntington disease. Clin Neuropharmacol. févr 2007;30(1):43-6.	Effet bénéfique sur la chorée. Tendance à l'amélioration des troubles moteurs, fonctionnels et cognitifs évalués par le MMSE.
Pharmacologique	Feigin A, Kieburtz K, Como P, Hickey C, Claude K, Abwender D, et al. Assessment of coenzyme Q10 tolerability in Huntington's disease. Mov Disord. mai 1996;11(3):321-3.	Tendance à l'amélioration pour le rappel facile des paires (subtest du PAL). 4 patients développent éventuellement des brûlures, des maux de tête et éventuellement une fatigue, une augmentation des mouvements involontaires. Aucun effet sur les fonctions motrices, cognitives et fonctionnelles. Bonne tolérance.
Pharmacologique	Fernandez HH, Friedman JH, Grace J, Beason-Hazen S. Donepezil for Huntington's disease. Mov Disord. janv 2000;15(1):173-6.	Aucun effet sur les troubles moteurs ou cognitifs
Pharmacologique	HORIZON Investigators of the Huntington Study Group and European Huntington's Disease Network. A randomized, double-blind, placebo-controlled study of latrepirdine in patients with mild to	Le traitement de 6 mois a été bien toléré mais sans amélioration de la cognition et de la fonction globale.

	moderate Huntington disease. JAMA Neurol. janv 2013;70(1):25-33.	
Pharmacologique	Huntington Study Group. A randomized, placebo-controlled trial of coenzyme Q10 and remacemide in Huntington's disease. Neurology. 14 août 2001;57(3):397-404.	Aucun effet sur le TFC. Tendance favorable du CoQ10 sur le score cognitif et psychiatrique et réduction significative du déclin mesuré par l'échelle d'évaluation fonctionnelle de l'UHDS (pas pour les autres échelles fonctionnelles). Tendance à l'amélioration du score de chorée sous remacémide.
Pharmacologique	Kieburtz K, McDermott MP, Voss TS, Corey-Bloom J, Deuel LM, Dorsey ER, et al. A randomized, placebo-controlled trial of latrepirdine in Huntington disease. Arch Neurol. févr 2010;67(2):154-60.	Possiblement bénéfique sur la cognition (MMSE mais pas sur les autres tests). Aucun effet sur les troubles moteurs, fonctionnels, psychiatriques et cognitifs testés par l'UHDS ou l'ADAS. Bien toléré et sûr.
Pharmacologique	Rot U, Kobal J, Sever A, Pirtosek Z, Mesec A. Rivastigmine in the treatment of Huntington's disease. Eur J Neurol. nov 2002;9(6):689-90.	Tendance favorable sur les troubles cognitifs et psychiatriques. Stabilité sur les scores moteurs et fonctionnels. Taille de l'échantillon insuffisante. Absence de résultats statistiques.
Pharmacologique	Sešok S, Bolle N, Kobal J, Bucik V, Vodusek DB. Cognitive function in early clinical phase huntington disease after rivastigmine treatment. Psychiatr Danub. sept 2014;26(3):239-48.	Aucune différence dans les fonctions exécutives et de mémoire.
Pharmacologique	Squitieri F, Cannella M, Porcellini A, Brusa L, Simonelli M, Ruggieri S. Short-term effects of olanzapine in Huntington disease. Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol. janv 2001;14(1):69-72.	Evolution favorable sur la motricité globale et la chorée. Bénéfique sur l'évaluation psychiatrique.
Pharmacologique	Jhanjee A, Anand KS, Bajaj BK. Hypersexual features in Huntington's disease. Singapore Med J. juin 2011;52(6):e131-133.	Evolution subjective très favorable de l'hypersexualité avec un traitement combiné associant halopéridol et olanzapine (20mg). L'amélioration des symptômes sous Halopéridol seul n'est pas détaillée.
Pharmacologique	McLellan DL, Chalmers RJ, Johnson RH. A double-blind trial of tetrabenazine, thiopropazate, and placebo in patients with chorea. Lancet. 26 janv 1974;1(7848):104-7.	TBZ et thiopropazate ont été bénéfiques sur la chorée (TBZ> thiopropazate). Evolution favorable de la dextérité manuelle pour les deux molécules (TBZ> thiopropazate).

Pharmacologique	Johnston TG. Risperidone long-acting injection and Huntington's disease: case series with significant psychiatric and behavioural symptoms. Int Clin Psychopharmacol. mars 2011;26(2):114-9.	Évolution favorable subjective de la chorée, de la concentration de la mémoire, de la dépression, des troubles moteurs, fonctionnels, de l'agressivité, de l'obsession, de la psychose.
Pharmacologique	Cankurtaran ES, Ozalp E, Soygur H, Cakir A. Clinical experience with risperidone and memantine in the treatment of Huntington's disease. J Natl Med Assoc. août 2006;98(8):1353-5.	Résultats individuels. Evolution favorable des symptômes moteurs et cognitifs. Stabilité psychiatrique.
Pharmacologique	Edlinger M, Seppi K, Fleischhacker W, Hofer A. Treatment of psychotic and behavioral symptoms with clozapine, aripiprazole, and reboxetine in a patient with Huntington's disease. Int Clin Psychopharmacol. juill 2013;28(4):214-6.	L'association aripiprazole, clozapine et paroxétine a eu une évolution favorable sur les symptômes comportementaux. Le traitement n'a pas eu d'effets secondaires.
Pharmacologique	Lin W-C, Chou Y-H. Aripiprazole effects on psychosis and chorea in a patient with Huntington's disease. Am J Psychiatry. sept 2008;165(9):1207-8.	Evolution favorable de la chorée et de la marche.
Pharmacologique	Oulis P, Mourikis I, Konstantakopoulos G, Papageorgiou SG, Kouzoupis AV. Aripiprazole in the treatment of olanzapine-resistant psychotic and motor symptoms of Huntington's disease. J Neuropsychiatry Clin Neurosci. 2010;22(3):352c.e4-352.e5.	Evolution individuelle favorable des délires et de la chorée
Pharmacologique	Paleacu D, Anca M, Giladi N. Olanzapine in Huntington's disease. Acta Neurol Scand. juin 2002;105(6):441-4.	Bénéfique pour les troubles psychiatriques. Potentiellement utile sur les troubles moteurs
Pharmacologique	Parsa MA, Szigethy E, Voci JM, Meltzer HY. Risperidone in treatment of choreoathetosis of Huntington's disease.	Evolution psychiatrique favorable (troubles psychotiques) et évolution défavorable de la chorée sous clozapine en monothérapie. Evolution psychiatrique plus favorable et évolution favorable de la chorée sous bithérapie.

	J Clin Psychopharmacol. avr 1997;17(2):134-5.	
Pharmacologique	Yavuz KF, Ulusoy S, Alniak İ. Aripiprazole treatment for choreoathetoid and psychotic symptoms of Huntington's disease. J Neuropsychiatry Clin Neurosci. 2013;25(2):E31.	Evolution favorable des symptômes psychotiques et de la chorée.
Pharmacologique	Bonelli RM, Mahnert FA, Niederwieser G. Olanzapine for Huntington's disease: an open label study. Clin Neuropharmacol. oct 2002;25(5):263-5.	Bénéfique sur la chorée, la posture et la marche, la dextérité manuelle, les mouvements oculaires et la fonction orolinguale. Aucun effet sur la dystonie et le parkinsonisme.
Pharmacologique	Bonelli RM, Niederwieser G, Tribl GG, Költringer P. High-dose olanzapine in Huntington's disease. Int Clin Psychopharmacol. mars 2002;17(2):91-3.	Favorable evolution on motor and functional scores without cognitive effect (no cognitive side effect)
Pharmacologique	Ciammola A, Sassone J, Colciago C, Mencacci NE, Poletti B, Ciarmiello A, et al. Aripiprazole in the treatment of Huntington's disease: a case series. Neuropsychiatr Dis Treat. 2009;5:1-4.	Evolution favorable des scores moteurs et fonctionnels sans effet cognitif (pas d'effet secondaire cognitif)
Pharmacologique	Knowling MR, Wrench W. Treatment of Huntington's chorea with sulpiride. S Afr Med J. 2 févr 1991;79(3):169.	Durée indéterminée. Évolution favorable de la chorée
Pharmacologique	Huntington Study Group. Dosage effects of riluzole in Huntington's disease: a multicenter placebo-controlled study. Neurology. 9 déc 2003;61(11):1551-6.	Pas d'effet sur les troubles cognitifs sauf tendance favorable sur la fluidité à la dose de 200mg (courte durée). Tendance favorable des troubles psychiatriques. Pas d'effet sur les troubles fonctionnels. Effet bénéfique sur les troubles moteurs à 200mg associés aux patients prenant des antipsychotiques. Sans danger.
Pharmacologique	Landwehrmeyer GB, Dubois B, de Yébenes JG, Kremer B, Gaus W, Kraus PH, et al. Riluzole in Huntington's disease: a 3-year, randomized controlled study. Ann Neurol. sept 2007;62(3):262-72.	Aucun effet sur les troubles fonctionnels, moteurs (chorée) et psychiatriques. Aucun effet sur les troubles cognitifs.
Pharmacologique	Seppi K, Mueller J, Bodner T, Brandauer E, Benke T, Weirich-Schwaiger H, et al.	Bénéfique pour le TMS et la chorée à 3 mois (pas à 12 mois) et bénéfique à 12 mois sur le TFC, le SDMT et le score psychiatrique.

	Riluzole in Huntington's disease (HD): an open label study with one year follow up. J Neurol. oct 2001;248(10):866-9.	
Pharmacologique	Frank S. Tetrabenazine as anti-chorea therapy in Huntington disease: an open-label continuation study. Huntington Study Group/TETRA-HD Investigators. BMC Neurol. 18 déc 2009;9:62.	Bénéfique sur la chorée à long terme et bonne tolérance mais nécessité de surveiller les effets extrapyramidaux et la dysphagie à long terme. Les principaux effets indésirables sont la sédation, la dépression, l'anxiété, l'insomnie et l'akathisie (par ordre de fréquence).
Pharmacologique	Huang CY, McLeod JG, Holland RT, Elliot C. Tetrabenazine in the treatment of Huntington's chorea. Med J Aust. 17 avr 1976;1(16):583-4.	Evolution favorable de la chorée, apparition d'effets indésirables conduisant à l'arrêt du traitement chez 2 patients (hypotension orthostatique).
Pharmacologique	Arena R, Iudice A, Virgili P, Moretti P, Menchetti G. Huntington's disease: clinical effects of a short-term treatment with pimozide. Adv Biochem Psychopharmacol. 1980;24:573-5.	Bénéfice sur la sévérité et la fréquence de la chorée
Pharmacologique	Astin KJ, Gumpert EW. Letter: Tetrabenazine in chorea. Lancet. 23 mars 1974;1(7856):512.	Évolution favorable de la chorée sans évaluation statistique.
Pharmacologique	Barr AN, Fischer JH, Koller WC, Spunt AL, Singhal A. Serum haloperidol concentration and choreiform movements in Huntington's disease. Neurology. janv 1988;38(1):84-8.	Evolution favorable de la chorée à des taux sériques compris entre 2 et 5 ng / ml sans correspondance directe avec la dose administrée
Pharmacologique	Beister A, Kraus P, Kuhn W, Dose M, Weindl A, Gerlach M. The N-methyl-D-aspartate antagonist memantine retards progression of Huntington's disease. J Neural Transm Suppl. 2004;(68):117-22.	Stabilité des tests psychométriques. Stabilité des troubles moteurs (mouvements). Détérioration fonctionnelle de l'autonomie et des activités de la vie quotidienne.
Pharmacologique	Benazzi F. Rapid onset of tardive dyskinesia in Huntington disease with olanzapine. J Clin Psychopharmacol. août 2002;22(4):438-9.	Evolution favorable subjective de la myoclonie corticale sous piracétam chez un patient et sous traitement combiné clonazépam et valproate chez deux patients.

Pharmacologique	Bogelman G, Hirschmann S, Modai I. Olanzapine and Huntington's disease. J Clin Psychopharmacol. avr 2001;21(2):245-6.	Evolution individuelle favorable de la chorée sans évaluation statistique possible.
Pharmacologique	Bonelli RM, Niederwieser G, Diez J, Költringer P. Riluzole and olanzapine in Huntington's disease. Eur J Neurol. mars 2002;9(2):183-4.	Evolution favorable du score moteur total incluant la chorée sous olanzapine ; évolution jugée plus favorable après l'association du riluzole.
Pharmacologique	Brusa L, Orlacchio A, Moschella V, Iani C, Bernardi G, Mercuri NB. Treatment of the symptoms of Huntington's disease: preliminary results comparing aripiprazole and tetrabenazine. Mov Disord. 15 janv 2009;24(1):126-9.	Bénéfice comparable sur la chorée pour le groupe aripiprazole et le groupe TBZ. TBZ néfaste sur les troubles du sommeil et la dépression. Pas d'effet sur les troubles cognitifs (tolérance des 2 produits).
Pharmacologique	Caraceni T, Calderini G, Consolazione A, Riva E, Algeri S, Girotti F, et al. Biochemical aspects of Huntington's chorea. J Neurol Neurosurg Psychiatry. juin 1977;40(6):581-7.	Bénéfique sur la chorée. Pas d'effet ou d'aggravation de la dextérité. Pas de différence avec l'association ACIDE AIPROPYLACÉTIQUE.
Pharmacologique	Chouza C, Romero S, Lorenzo J, Camano JL, Fontana AP, Alterwain P, et al. [Clinical trial of tiapride in patients with dyskinesia (author's transl)]. Sem Hop. 25 mars 1982;58(12):725-33.	Evolution favorable sur la chorée avec un score de dyskinésie
Pharmacologique	Csanda E, Tarczy M, Jelencsik I. Tiapride treatment of abnormal movements and painful conditions. Vol. 60. 1984. 3006 p.	Evolution favorable de la chorée sans évaluation statistique.
Pharmacologique	Dalocchio C, Buffa C, Tinelli C, Mazzaello P. Effectiveness of risperidone in Huntington chorea patients. J Clin Psychopharmacol. févr 1999;19(1):101-3.	Bénéfique pour la chorée
Pharmacologique	Deroover J, Baro F, Bourguignon RP, Smets P. Tiapride versus placebo: a double-blind comparative study in the	Bénéfique sur la chorée et certaines tâches fonctionnelles sans modification de la psychiatrie (anxiété et dépression).

	management of Huntington's chorea. Curr Med Res Opin. 1984;9(5):329-38.	
Pharmacologique	Dipple HC. The use of olanzapine for movement disorder in Huntington's disease: a first case report. J Neurol Neurosurg Psychiatry. juill 1999;67(1):123-4.	Evolution favorable individuelle sur la chorée sans évaluation statistique possible
Pharmacologique	Dorsey R, Biglan K, Eberly S, Auinger P, Brocht A, Umeh CC, et al. Use of Tetrabenazine in Huntington Disease Patients on Antidepressants or with Advanced Disease: Results from the TETRA-HD Study. PLoS Curr. 13 nov 2011;3:RRN1283.	L'incidence des troubles de l'humeur sous TBZ ne diffère pas entre les patients prenant des antidépresseurs ou non avant TBZ. Evolution favorable de la chorée sous TBZ y compris chez les patients avancés
Pharmacologique	Etchebehere EC, Lima MC, Passos W, Maciel Júnior JA, Santos AO, Ramos CD, et al. Brain SPECT imaging in Huntington's disease before and after therapy with olanzapine. Case report. Arq Neuropsiquiatr. sept 1999;57(3B):863-6.	Evolution favorable du moteur sans évaluation statistique
Pharmacologique	Fasano A, Cadeddu F, Guidubaldi A, Piano C, Soleti F, Zinzi P, et al. The long-term effect of tetrabenazine in the management of Huntington disease. Clin Neuropharmacol. déc 2008;31(6):313-8.	Amélioration de la chorée, bien tolérée
Pharmacologique	Ferrara JM, Mostile G, Hunter C, Adam OR, Jankovic J. Effect of tetrabenazine on motor function in patients with huntington disease. Neurol Ther. déc 2012;1(1):5.	Evolution favorable de la chorée sous tétrabénazine ; aucun effet sur la dextérité manuelle. NB : la dextérité manuelle est corrélée aux fonctions cognitives mais pas à la chorée.
Pharmacologique	Fog R, Pakkenberg H. Combined nitoman-pimozide treatment of Huntington's chorea and other hyperkinetic syndromes. Acta Neurol Scand. 1970;46(2):249-51.	Evolution favorable de la chorée sous pimozide. Evolution favorable soutenue en cas d'association du pimozide avec TBZ

Pharmacologique	Frank S, Ondo W, Fahn S, Hunter C, Oakes D, Plumb S, et al. A study of chorea after tetrabenazine withdrawal in patients with Huntington disease. Clin Neuropharmacol. juin 2008;31(3):127-33.	Augmentation de la chorée à l'arrêt de XENAZINE (effet rebond), surtout si la dose est supérieure à 150 mg.
Pharmacologique	Gilligan BS, Wodak J, Veale JL, Munro OR. Tetrabenazine in the treatment of extrapyramidal dyskinesias. Med J Aust. 4 nov 1972;2(19):1054-6.	Amélioration des symptômes pour 11 des 18 patients sans analyse de sous-groupe pour les patients atteints de la MH (nous ne savons pas combien de patients HD se sont améliorés).
Pharmacologique	Girotti F, Carella F, Scigliano G, Grassi MP, Soliveri P, Giovannini P, et al. Effect of neuroleptic treatment on involuntary movements and motor performances in Huntington's disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry. août 1984;47(8):848-52.	Effet sur la chorée pour le pimozide et l'Haldol. Pas d'effet sur la chorée pour le tiapride. Pas d'effet des 3 molécules sur la dextérité.
Pharmacologique	Heckmann JM, Legg P, Sklar D, Fine J, Bryer A, Kies B. IV amantadine improves chorea in Huntington's disease: an acute randomized, controlled study. Neurology. 10 août 2004;63(3):597-8; author reply 597-598.	Aucun effet sur la chorée. Évolution favorable non significative du score psy UHDRS non spécifié.
Pharmacologique	Hjermind LE, Law I, Jønch A, Stokholm J, Nielsen JE. Huntington's disease: effect of memantine on FDG-PET brain metabolism? J Neuropsychiatry Clin Neurosci. 2011;23(2):206-10.	Le traitement réduit l'activité thalamique par rapport au cortex. Pas d'effet sur le plan moteur. Aucun effet au niveau cognitif sauf pour un patient qui a pris le traitement plus longtemps (635 Jours), pour lui pas de détérioration cognitive mais réduction de la dystonie de 7 à 3 et de la chorée de 11 à 8 (traitements associés non inclus). Amélioration du score global moteur chez un patient sans effet spécifique sur la chorée ou la dystonie.
Pharmacologique	Huntington Study Group. Tetrabenazine as antichorea therapy in Huntington disease: a randomized controlled trial. Neurology. 14 févr 2006;66(3):366-72.	Bénéfique sur la fonction motrice, notamment sur la chorée. Bénéfique sur l'état subjectif global du patient. Résultats discordants sur les scores fonctionnels. Faible impact sur la fonction cognitive. Tendance à l'aggravation de la dépression. Aggravation du score de somnolence.
Pharmacologique	Janati A. Kluver-Bucy syndrome in Huntington's chorea. J Nerv Ment Dis. oct 1985;173(10):632-5.	évolution favorable de la chorée ; évolution favorable des troubles du comportement sexuel

Pharmacologique	Kingston D. Tetrabenazine for involuntary movement disorders. Med J Aust. 30 juin 1979;1(13):628-30.	Evolution favorable de la chorée
Pharmacologique	Kocher R, Hobi V. [Treatment of dyskinesias with tiapride (author's transl)]. Sem Hop. 18 déc 1980;56(47-68):2033-4.	Evolution favorable d'un score de dyskinésie post antipsychotique chez 10 patients avec 1 atteint de la MH (avec continuation des antipsychotiques précédents)
Pharmacologique	Koller WC, Trimble J. The gait abnormality of Huntington's disease. Neurology. oct 1985;35(10):1450-4.	Evolution favorable de la chorée ; aucun effet sur la démarche
Pharmacologique	Laks J, Rocha M, Capitão C, Domingues RC, Ladeia G, Lima M, et al. Functional and motor response to low dose olanzapine in Huntington's disease: case report. Arq Neuropsiquiatr. déc 2004;62(4):1092-4.	Pas de résultat statistique. Evolution favorable des troubles moteurs, psychiatriques et fonctionnels.
Pharmacologique	Lal S, De la Vega C, Garelis E, Sourkes TL. Apomorphine, pimozide, L-Dopa and the probenecid test in Huntington's chorea. Psychiatr Neurol Neurochir. avr 1973;76(2):113-7.	Aggravation de la chorée avec la L-Dopa sans évaluation statistique possible. L'apomorphine et le pimozide sont sans effet sur la chorée.
Pharmacologique	Lucetti C, Del Dotto P, Gambaccini G, Dell' Agnello G, Bernardini S, Rossi G, et al. IV amantadine improves chorea in Huntington's disease: an acute randomized, controlled study. Neurology. 24 juin 2003;60(12):1995-7.	Pas d'efficacité sur les troubles cognitifs et les troubles psychiatriques mais aucune échelle ou score fourni. Bénéfique sur la chorée, en intraveineux et par voie orale (résultats non précisés sur les autres troubles du mouvement à long terme).
Pharmacologique	McArthur AW, Pollock M, Smidt NA. Combined therapy with tetrabenazine and pimozide in Huntington's chorea: pilot study. N Z Med J. 25 févr 1976;83(558):114-6.	Favorable evolution of chorea under TBZ + pimozide
Pharmacologique	Meco G, Bonifati V, Alessandri A, Brusa L. Letters. Human Psychopharmacology: Clinical and Experimental. 1 juill 1995;10(4):353-4.	Evolution favorable motrice et psychiatrique sous Risperidone et Haloperidol (supériorité discrète de la risperidone). MMSE comparable dans les 3 groupes.

Pharmacologique	O'Suilleabhain P, Dewey RB. A randomized trial of amantadine in Huntington disease. Arch Neurol. juill 2003;60(7):996-8.	Aucun effet sur la chorée ; à comparer avec les études qui montrent le contraire
Pharmacologique	Ondo WG, Tintner R, Thomas M, Jankovic J. Tetrabenazine treatment for Huntington's disease-associated chorea. Clin Neuropharmacol. déc 2002;25(6):300-2.	Evolution favorable de la chorée. bien toléré
Pharmacologique	Ondo WG, Mejia NI, Hunter CB. A pilot study of the clinical efficacy and safety of memantine for Huntington's disease. Parkinsonism Relat Disord. oct 2007;13(7):453-4.	Aucun effet sur les troubles cognitifs (à court terme) et psychiatriques. Bénéfique pour les troubles du mouvement, y compris la chorée. Tendance favorable sur les troubles fonctionnels.
Pharmacologique	Pakkenberg H. The effect of tetrabenazine in some hyperkinetic syndromes. Acta Neurol Scand. 1968;44(3):391-3.	Evolution favorable de la chorée
Pharmacologique	Petit H, Havet JP. [Huntington's chorea and sulpiride]. Lille Med. sept 1971;16(7):1019-21.	favorable evolution of chorea (but not on the most advanced patients)
Pharmacologique	Quinn N, Marsden CD. A double blind trial of sulpiride in Huntington's disease and tardive dyskinesia. J Neurol Neurosurg Psychiatry. août 1984;47(8):844-7.	Beneficial on chorea. No effect on the functional score.
Pharmacologique	Ranouil R. [Value of dogmatil in the treatment of Huntington's disease. Apropos of a psychiatric and statistical survey in Haute-Vienne]. Therapeutique. juin 1973;49(5):413-4.	Evolution favorable de la chorée (mais pas chez les patients les plus avancés)
Pharmacologique	Reveley MA, Dursun SM, Andrews H. Improvement of abnormal saccadic eye movements in Huntington's disease by sulpiride: a case study. J	Évolution individuelle favorable de la chorée et des mouvements oculaires saccadés.

	Psychopharmacol (Oxford). janv 1994;8(4):262-5.	
Pharmacologique	Reveley MA, Dursun SM, Andrews H. A comparative trial use of sulpiride and risperidone in Huntington's disease: a pilot study. J Psychopharmacol (Oxford). janv 1996;10(2):162-5.	La rispéridone est bénéfique sur la chorée et sur le plan fonctionnel. Le sulpiride est bénéfique uniquement sur la chorée.
Pharmacologique	Roos RA, Buruma OJ, Bruyn GW, Kemp B, van der Velde EA. Tiapride in the treatment of Huntington's chorea. Acta Neurol Scand. janv 1982;65(1):45-50.	Aucun effet sur la chorée. Quelques répondeurs (non significatif)
Pharmacologique	Rosas HD, Koroshetz WJ, Jenkins BG, Chen YI, Hayden DL, Beal MF, et al. Riluzole therapy in Huntington's disease (HD). Mov Disord. mars 1999;14(2):326-30.	Bénéfique pour la chorée. Sans effet sur la dystonie. Toléré.
Pharmacologique	Saran BM, Klein MS, Benay EM. Clinical evaluation of amantadine and haloperidol in Huntington's chorea. J Clin Psychiatry. juin 1980;41(6):221.	Evolution favorable de la chorée avec l'Halopéridol mais sans analyse statistique. Pas de conclusion pour l'Amantadine.
Pharmacologique	Scott LJ. Tetrabenazine: for chorea associated with Huntington's disease. CNS Drugs. 1 déc 2011;25(12):1073-85.	Amélioration de la chorée en 80 semaines par rapport à la ligne de base dans une étude d'extension prolongée pendant plus d'un an.
Pharmacologique	Soutar CA. Tetrabenazine for Huntington's chorea. Br Med J. 3 oct 1970;4(5726):55.	Evolution favorable sans évaluation statistique quantifiée ou possible.
Pharmacologique	Verhagen Metman L, Morris MJ, Farmer C, Gillespie M, Mosby K, Wu J, et al. Huntington's disease: a randomized, controlled trial using the NMDA-antagonist amantadine. Neurology. 10 sept 2002;59(5):694-9.	Pas d'effet sur les troubles cognitifs (durée insuffisante). Bénéfique sur la chorée.
Pharmacologique	Zenglein JP, Baldauf E, Hussaini M. [A new treatment of Huntington's chorea.	Evolution motrice favorable subjective sans aucune évaluation statistique possible

	Report of three cases (author's transl)]. Sem Hop. 18 sept 1978;54(25-28):871-4.	
Chirurgique	Nash MC, Ferrell RB, Lombardo MA, Williams RB. Treatment of bruxism in Huntington's disease with botulinum toxin. J Neuropsychiatry Clin Neurosci. 2004;16(3):381-2.	Evolution favorable du bruxisme sans évaluation statistique, disparition complète des douleurs de la mâchoire.
Non-pharmacologique	Tan EK, Jankovic J, Ondo W. Bruxism in Huntington's disease. Mov Disord. janv 2000;15(1):171-3.	Les 3 patients présentaient : 1) un grincement de dents audible 2) raideur/douleur de la mâchoire 3) sensibilité et/ou hypertrophie des masséters 4) diagnostic d'usure dentaire établi par le dentiste 5) difficulté à mâcher, manger ou avaler 6) MH bien documentée Patient 1 Traitement initial par tétrabénazine qui a amélioré la chorée mais pas le bruxisme. Injection de 60 unités de toxine botulique A (BTX) dans chaque muscle masséter. Amélioration sur les 3 premiers jours, qui a persisté pendant au moins 2 mois. Patient 2 Trois traitements de BTX (dose moyenne par côté, 73,3 unités) ont été administrés sur un intervalle moyen de 4 mois. Le délai d'action était de 2 jours, et la durée totale moyenne d'action était de 17,5 semaines. Amélioration significative du meulage avec un pic d'effet moyen de 3,5 semaines. Patient 3 60 unités injectées dans les deux muscles masséters. Amélioration marquée du grincement audible notée par les soignants, qui a duré au moins 1 mois. Chez les trois patients, le BTX a apporté un soulagement significatif du grincement, et par conséquent de la mastication, de la déglutition et de la parole. Les auteurs recommandent de ne l'utiliser que chez les patients angoissés par leurs symptômes, ceux qui ont des complications dentaires associées et ceux qui ont un grincement incessant.

		Les auteurs soutiennent que le buxisme pourrait être plus répandu dans la HD qu'on ne le pense. Il est important de le reconnaître car le grincement est susceptible de compromettre davantage la dentition et les difficultés de déglutition qui sont déjà associées à la progression de la maladie. Les neuroleptiques peuvent exacerber la cause du buxisme dans la HD. Des études supplémentaires sont nécessaires pour déterminer la prévalence.
Pharmacologique	Duff K, Beglinger LJ, O'Rourke ME, Nopoulos P, Paulson HL, Paulsen JS. Risperidone and the treatment of psychiatric, motor, and cognitive symptoms in Huntington's disease. Ann Clin Psychiatry. mars 2008;20(1):1-3.	Pas de comparaison statistique directe entre les 2 groupes. Biais de sélection. Evolution psychiatrique favorable et stabilité motrice mais détérioration cognitive et fonctionnelle.
Pharmacologique	Korenyi C, Whittier JR. Drug treatment in 117 cases of Huntington's disease with special reference to fluphenazine (Prolixin). Psychiatr Q. 1967;41(2):203-10.	Nécessité d'une enquête plus approfondie.
Pharmacologique	Rej S, Desautels R. Experience with intramuscular zuclopenthixol and medroxyprogesterone acetate in the treatment of agitation and aggression in Huntington's disease. J Neuropsychiatry Clin Neurosci. 2013;25(3):E33-34.	Evolution favorable de l'agitation et de l'agressivité sous Zuclopenthixol. L'utilisation de l'antipsychotique par voie intramusculaire est intéressante lorsque les patients ne sont pas observants par voie orale.
Pharmacologique	Tavares A, Volpe FM. Cyproterone for treatment of hypersexuality in an elderly Huntington's disease patient. Prog Neuropsychopharmacol Biol Psychiatry. 12 déc 2008;32(8):1994-5.	Efficacité subjective (sans évaluation statistique) de la cyprotérone sur le comportement sexuel et l'agitation et l'agressivité avec la nécessité d'ajouter de la quétiapine pour plus de bénéfices sur l'agitation.
Non-pharmacologique	Nance MA, Sanders G. Characteristics of individuals with Huntington disease in long-term care. Mov Disord. sept 1996;11(5):542-8.	Les patients atteints de MH sont démographiquement différents des autres résidents des établissements de soins de longue durée, (b) une prise de poids peut se produire chez certains patients à un stade avancé, (c) le comportement négatif est un problème important mais limité à un sous-ensemble de patients, et (d) s'adapter de manière créative à un handicap croissant à multiples facettes est le plus grand défi pour le personnel des établissements s'occupant des patients atteints de MH.

Non-pharmacologique	Cubo E, Rivadeneyra J, Mariscal N, Armesto D, Mateos A, Camara R. The Relationship between Dietary Intake, Nutrition Status and Huntington's Disease Severity (P1.050). Neurology [Internet]. 8 avr 2014;82(10 Supplement).	Les apports énergétiques et nutritionnels des patients atteints de MH s'écartent largement des recommandations, et suggèrent un bilan énergétique négatif chronique. L'utilisation de médicaments antidopaminergiques et antidépresseurs a un impact significatif sur l'IMC. D'autres études longitudinales sont nécessaires pour évaluer l'impact de mesures diététiques appropriées dans cette population.
---------------------	---	--

Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles

Recherche documentaire

Sources consultées	Bases de données : Cochrane Library, Embase, MEDLINE, PASCAL, BMJ Clinical Evidence, Current Contents, Infobanque AMC, National Guidelines Clearinghouse, PEDro, et BDSP (Public Health Database) ainsi que dans les sites internet suivants : CEBAM, EBM sources, OMS Réseau de bases factuelles en santé, CBEM Oxford, Center for Evidence based child health, Center for health evidence, Center for reviews and Dissemination, Evidence based neurology, National institute for health and clinical excellence, Orphanet, ClinicalTrials.gov, OpenSIGLE (System for Information on Gray Literature in Europe) Nous avons également effectué une recherche manuelle des résumés des congrès internationaux de la Movement Disorders Society.
Période de recherche	entre le 01/01/1965 et le 01/02/2020
Langues retenues	Anglais, français
Mots clés utilisés	“Huntington’s disease,” “drug therapy,” and symptoms (Huntington chorea, drug therapy, Chorea, Dystonia, Falls, Chokes, Bradykinesia, Rigidity, Depression, Apathy, Irritability, Aggression, Obsessions, Perseverations, Anxiety, Agitation, Hallucinations, Delusions, Paranoia, Impatience, Impulsivity, Suicidal Ideation, Memory, Loss of fluency, Speech, Dysarthria, Attention disorders, Social cognition impairments, Disorientation, Bradyphrenia, Indecision, Weight loss, Incontinence, Sleep disorders, Diarrhea, Sweating, Constipation, Vomiting, Swallowing, Pain, Dental decay, and Surgery
Nombre d’études recensées	761
Nombre d’études retenues	401 pour analyse

Critères de sélection des articles

Une partie des publications ont été analysées lors de l’élaboration du PNDS de 2015 et des directives internationales publiées en 2019. Tout d’abord, deux membres des comités de pilotage ont effectué indépendamment un tri des publications collectées et ont retenu les résultats d’essais cliniques, d’études d’observation, de méta-analyses, de revues systématiques, d’études de cas, de recommandations antérieures ou de résumés de

conférences et de congrès. Les études incluant des patients présentant les caractéristiques cliniques de la MH et un diagnostic génétique confirmé ou des antécédents familiaux compatibles (principalement pour les études publiées avant la découverte du gène en 1993) ont également été incluses. Au total, 401 articles ont été retenus pour une analyse plus approfondie incluant les données suivantes : auteurs, date de publication, type d'intervention, dose quotidienne (à la fois du médicament actif et du placebo), caractéristiques génétiques des patients (diagnostiqués génétiquement), conception de l'étude, nombre de participants, durée de l'étude, critères d'évaluation primaires et secondaires, résultats, échelles utilisées, conclusion des examinateurs et niveau de preuve. Les méthodes (qualité de l'étude) et les résultats (le contenu de l'étude) ont ensuite été évalués pour attribuer un niveau de preuve scientifique selon la classification HAS (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr) :

- grade A : preuve scientifique établie (essais comparatifs randomisés de forte puissance, méta-analyse d'essais comparatifs randomisés, analyse de décision basée sur des études bien menées)
- grade B : présomption scientifique (essais comparatifs randomisés de faible puissance, études comparatives non randomisées bien menées, études de cohorte)

grade C : faible niveau de preuve (études comparatives comportant des biais importants, études rétrospectives, séries de cas).

Méthode pour parvenir à un consensus

Tout d'abord, les experts du comité de pilotage (Annexe 2) ont formulé des recommandations provisoires pour chaque symptôme de MH, classé en quatre catégories de troubles (moteurs, psychiatriques, cognitifs et " autres ") ainsi que pour la prise en charge médico-sociale. Les recommandations pour la prise en charge thérapeutique étaient basées sur la synthèse des informations provenant des études, c'est-à-dire le grade de qualité, l'accumulation de preuves scientifiques et l'expertise professionnelle. Les recommandations ont été notées en fonction du grade de qualité des études sur lesquelles elles sont fondées, le grade de qualité le plus élevé déterminant le score. En l'absence de preuves scientifiques, la meilleure pratique clinique (accord professionnel) a été formulée, sur la base de l'expérience des experts. Il n'existe pas de publications scientifiques sur les aspects médicaux sociaux. Toutes les propositions médico-sociales ont donc été formulées selon la pratique des experts. Un processus itératif d'évaluation des recommandations par un comité de cotation (annexe 2) a ensuite été initié. Pour ce faire, deux séries de questionnaires ont été remplies en ligne. Après le premier tour, seules les recommandations appropriées faisant l'objet d'un consensus fort ont été retenues (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr). Celles qui ne faisaient pas l'objet d'un consensus fort ont été revues et modifiées par le comité de pilotage avant le deuxième tour de cotation. Après le deuxième tour, toutes les recommandations ont été jugées appropriées, et acceptées comme telles, à l'exception de deux du chapitre moteur. Deux cent trente-sept recommandations thérapeutiques et cent trente-neuf recommandations médico-sociales ont été retenues.

Un comité de lecture (annexe 2) a ensuite jugé la lisibilité et la compréhensibilité de l'ensemble du PNDS. La description des items et les références bibliographiques ont été rédigées par le comité de pilotage lors de la mise en forme du document soumis au comité de lecture. Toutes les propositions ont été validées par l'ensemble des comités selon la procédure décrite et apparaissent pour chaque symptôme dans la rubrique « Recommandations ». Néanmoins après lecture du document final, certaines modifications ou précisions ont été apportées et apparaissent en italique dans le document car non validées selon la procédure complète. Les rares propositions n'ayant pas obtenu le consensus sont aussi signalées.

Annexe 2. Liste des participants

Comité de Pilotage

- Anne-Catherine Bachoud-Lévi, Neurologue, Hôpital Henri-Mondor, Créteil
- Katia Youssov, Neurologue, Hôpital Henri-Mondor, Créteil
- Céline Joannet, Médecin généraliste, Hôpital Henri-Mondor, Créteil
- Renaud Massart, Chef de projet scientifique, Fondation AP-HP, Paris
- Béatrice D'hondt, Cadre Socio-éducatif, Hôpital Henri-Mondor, Créteil
- Benoit Funalot, Généticien, Hôpital Henri-Mondor, Créteil
- Brigitte Soudrie, Practicien hospitalier Médecine Physique et Réadaptation, Hôpital Marin de Hendaye
- Marc Issandou, Président Association Huntington France, Paris

Comité de Cotation

- Clémence Simonin, Neurologue, CHU de Lille
- Christophe Verny, Neurologue, CHU d'Angers
- Jean-Philippe Azulay, Neurologue, Hôpital de la Timone, Marseille
- Christine Tranchant, Neurologue, CHU de Strasbourg
- Cécilia Marelli, Neurologue, CHU de Montpellier
- Cyril Goizet, Neurologue, CHU de Bordeaux
- Perrine Charles, Neurologue, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris
- Alain Deluze, Médecin Généraliste, Foyer d'Accueil Médicalisé de Cesson
- Lilit Marsoubian, Médecin Généraliste, MAS d'Allauch
- Alexandra Blain, Infirmière, Foyer d'Accueil Médicalisé de Cesson
- Julie Rousset, Orthophoniste, Hôpital Henri-Mondor, Créteil
- Jodie Devret, Psychologue, Hôpital Henri-Mondor, Créteil
- Laurie Lemoine, Neuropsychologue, Hôpital Henri-Mondor, Créteil
- Sandrine Carabeux, Directrice Equipe relais Handicap rare Ile-de-France, Paris
- Joelle Ugon, Responsable MAS d'Allauch
- Alicia Zapata, Assistante Sociale, Hôpital Marin de Hendaye
- Claudie REGNAULT, Assistante Sociale, Hôpital Henri-Mondor, Créteil
- Nabila Lasri, Assistante sociale, CHU de Lille
- Florence Goirand, Assistance sociale, CHU de Bordeaux
- Valérie Pihet, Association Ding ding dong, Paris
- Emilie Hermant, Association Ding ding dong, Paris

Comité de Lecture

- Anne-Marie Autelitano-Boohs, Assistante sociale, CHU de Strasbourg
- Francine Fraumar, Infirmière, Hôpital Henri-Mondor, Créteil
- Audrey Lasmi, Assistante sociale, Hôpital Henri-Mondor, Créteil
- Nicolas Mithieux, Chargé de communication, Hôpital Henri-Mondor, Créteil
- Corinne Léonard, Assistante médico-administrative, Hôpital Henri-Mondor, Créteil
- Bérénice Hébrard, Conseillère en génétique, Hôpital Henri-Mondor, Créteil
- Jérôme Krief, Médecin généraliste, MAS de Châtenay-Malabry
- Kathy Wisley, Responsable de secteur Equipe Relais Handicaps Rares, Chatillon
- Brigitte Gayral, Association Huntington France, Paris
- Nadine Nougarede, Présidente Association Huntington Espoir Hauts de France, Amiens

Gestion des intérêts déclarés

Tous les participants à l'élaboration du PNDS sur la maladie de Huntington ont rempli une déclaration d'intérêt.

Les déclarations d'intérêt ont été analysées et prises en compte, en vue d'éviter les conflits d'intérêts, conformément au guide HAS « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts » (HAS, 2010).

Modalités de concertation du groupe de travail multidisciplinaire

Comité de Pilotage

La plupart des réunions du groupe de pilotage ont eu lieu par visio-conférence en raison de la pandémie de Covid 19.

La première réunion avec l'ensemble du groupe a eu lieu le 26 juin 2020.

Des réunions par petits groupes (2 ou 3 personnes) ont eu lieu pour traiter des points particuliers en présentiel ou par téléphone : plus d'une vingtaine étalée jusqu'en septembre 2021.

Le comité a également échangé par email : plus d'une cinquantaine d'échanges jusqu'en septembre 2021.

Comité de Cotation

Les membres du comité de cotation ont été contactés par email. Ils ont échangé avec le comité de pilotage par email ou téléphone.

Les résultats des cotations ont été extraits et analysés en décembre 2020 pour la 1^{ère} cotation et en juin 2021 pour la 2^{ème} cotation.

Comité de Lecture

Les membres du comité de cotation ont été contactés par email. Ils ont échangé avec le comité de pilotage par email (plus d'une vingtaine) ou téléphone.

Les premiers retours du comité de lecture ont été faits en août 2021 et les derniers en septembre 2021.

Etude Bibliographique

Le travail de recherche bibliographique a été réalisé par le Pr. Bachoud-Lévi et les Dr. Massart, Joannet et Youssov.

Références bibliographiques

Les références ont été organisées par troubles.

1 Chorée

- ¹Gilligan BS, Wodak J, Veale JL, Munro OR. Tetrabenazine in the treatment of extrapyramidal dyskinesias. *Med J Aust.* 4 nov 1972;2(19):1054-6.
- ²Astin KJ, Gumpert EW. Letter: Tetrabenazine in chorea. *Lancet.* 23 mars 1974;1(7856):512.
- ³Dorsey R, Biglan K, Eberly S, Auinger P, Brocht A, Umeh CC, et al. Use of Tetrabenazine in Huntington Disease Patients on Antidepressants or with Advanced Disease: Results from the TETRA-HD Study. *PLoS Curr.* 13 nov 2011;3:RRN1283.
- ⁴Fasano A, Cadeddu F, Guidubaldi A, Piano C, Soleti F, Zinzi P, et al. The long-term effect of tetrabenazine in the management of Huntington disease. *Clin Neuropharmacol.* déc 2008;31(6):313-8.
- ⁵Ferrara JM, Mostile G, Hunter C, Adam OR, Jankovic J. Effect of tetrabenazine on motor function in patients with huntington disease. *Neurol Ther.* déc 2012;1(1):5.
- ⁶Fog R, Pakkenberg H. Combined nitoman-pimozide treatment of Huntington's chorea and other hyperkinetic syndromes. *Acta Neurol Scand.* 1970;46(2):249-51.
- ⁷Frank S, Ondo W, Fahn S, Hunter C, Oakes D, Plumb S, et al. A study of chorea after tetrabenazine withdrawal in patients with Huntington disease. *Clin Neuropharmacol.* juin 2008;31(3):127-33.
- ⁸Frank S. Tetrabenazine as anti-chorea therapy in Huntington disease: an open-label continuation study. Huntington Study Group/TETRA-HD Investigators. *BMC Neurol.* 18 déc 2009;9:62.
- ⁹Huntington Study Group. Tetrabenazine as antichorea therapy in Huntington disease: a randomized controlled trial. *Neurology.* 14 févr 2006;66(3):366-72.
- ¹⁰Huang CY, McLeod JG, Holland RT, Elliot C. Tetrabenazine in the treatment of Huntington's chorea. *Med J Aust.* 17 avr 1976;1(16):583-4.
- ¹¹Kingston D. Tetrabenazine for involuntary movement disorders. *Med J Aust.* 30 juin 1979;1(13):628-30.
- ¹²McArthur AW, Pollock M, Smidt NA. Combined therapy with tetrabenazine and pimozide in Huntington's chorea: pilot study. *N Z Med J.* 25 févr 1976;83(558):114-6.
- ¹³McLellan DL, Chalmers RJ, Johnson RH. A double-blind trial of tetrabenazine, thiopropazate, and placebo in patients with chorea. *Lancet.* 26 janv 1974;1(7848):104-7.
- ¹⁴Ondo WG, Tintner R, Thomas M, Jankovic J. Tetrabenazine treatment for Huntington's disease-associated chorea. *Clin Neuropharmacol.* déc 2002;25(6):300-2.
- ¹⁵Pakkenberg H. The effect of tetrabenazine in some hyperkinetic syndromes. *Acta Neurol Scand.* 1968;44(3):391-3.
- ¹⁶Scott LJ. Tetrabenazine: for chorea associated with Huntington's disease. *CNS Drugs.* 1 déc 2011;25(12):1073-85.
- ¹⁷Soutar CA. Tetrabenazine for Huntington's chorea. *Br Med J.* 3 oct 1970;4(5726):55.
- ¹⁸Dean M, Sung VW. Review of deutetabenazine: a novel treatment for chorea associated with Huntington's disease. *Drug Des Devel Ther.* (2018) 12:313–9. doi: 10.2147/DDDT.S138828
- ¹⁹Huntington Study Group, Frank S, Testa CM, Stamler D, Kayson E, Davis C, et al. Effect of deutetabenazine on chorea among patients with Huntington disease: a randomized clinical trial. *JAMA.* (2016) 316:40–50. doi: 10.1001/jama.2016.8011
- ²⁰Squitieri F, Cannella M, Porcellini A, Brusa L, Simonelli M, Ruggieri S. Short-term effects of olanzapine in Huntington disease. *Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol.* janv 2001;14(1):69-72.
- ²¹Benazzi F. Rapid onset of tardive dyskinesia in Huntington disease with olanzapine. *J Clin Psychopharmacol.* août 2002;22(4):438-9.
- ²²Bogelman G, Hirschmann S, Modai I. Olanzapine and Huntington's disease. *J Clin Psychopharmacol.* avr 2001;21(2):245-6.
- ²³Bonelli RM, Mahnert FA, Niederwieser G. Olanzapine for Huntington's disease: an open label study. *Clin Neuropharmacol.* oct 2002;25(5):263-5.
- ²⁴Bonelli RM, Niederwieser G, Tribl GG, Költringer P. High-dose olanzapine in Huntington's disease. *Int Clin Psychopharmacol.* mars 2002;17(2):91-3.
- ²⁵Bonelli RM, Niederwieser G, Diez J, Költringer P. Riluzole and olanzapine in Huntington's disease. *Eur J Neurol.* mars 2002;9(2):183-4.
- ²⁶Dipple HC. The use of olanzapine for movement disorder in Huntington's disease: a first case report. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* juill 1999;67(1):123-4.

- ²⁷Etchebehere EC, Lima MC, Passos W, Maciel Júnior JA, Santos AO, Ramos CD, et al. Brain SPECT imaging in Huntington's disease before and after therapy with olanzapine. Case report. *Arq Neuropsiquiatr.* sept 1999;57(3B):863-6.
- ²⁸Laks J, Rocha M, Capitão C, Domingues RC, Ladeia G, Lima M, et al. Functional and motor response to low dose olanzapine in Huntington's disease: case report. *Arq Neuropsiquiatr.* déc 2004;62(4):1092-4.
- ²⁹Paleacu D, Anca M, Giladi N. Olanzapine in Huntington's disease. *Acta Neurol Scand.* juin 2002;105(6):441-4.
- ³⁰Reveley MA, Dursun SM, Andrews H. A comparative trial use of sulpiride and risperidone in Huntington's disease: a pilot study. *J Psychopharmacol (Oxford).* janv 1996;10(2):162-5.
- ³¹Cankurtaran ES, Ozalp E, Soygur H, Cakir A. Clinical experience with risperidone and memantine in the treatment of Huntington's disease. *J Natl Med Assoc.* août 2006;98(8):1353-5.
- ³²Dalocchio C, Buffa C, Tinelli C, Mazzarello P. Effectiveness of risperidone in Huntington chorea patients. *J Clin Psychopharmacol.* févr 1999;19(1):101-3.
- ³³Erdemoglu AK, Boratav C. Risperidone in chorea and psychosis of Huntington's disease. *Eur J Neurol.* mars 2002;9(2):182-3.
- ³⁴Johnston TG. Risperidone long-acting injection and Huntington's disease: case series with significant psychiatric and behavioural symptoms. *Int Clin Psychopharmacol.* mars 2011;26(2):114-9.
- ³⁵Meco G, Bonifati V, Alessandri A, Brusa L. Letters. *Human Psychopharmacology: Clinical and Experimental.* 1 juill 1995;10(4):353-4.
- ³⁶Parsa MA, Szigethy E, Voci JM, Meltzer HY. Risperidone in treatment of choreoathetosis of Huntington's disease. *J Clin Psychopharmacol.* avr 1997;17(2):134-5.
- ³⁷Knowling MR, Wrench W. Treatment of Huntington's chorea with sulpiride. *S Afr Med J.* 2 févr 1991;79(3):169.
- ³⁸Petit H, Havet JP. [Huntington's chorea and sulpiride]. *Lille Med.* sept 1971;16(7):1019-21.
- ³⁹Quinn N, Marsden CD. A double blind trial of sulpiride in Huntington's disease and tardive dyskinesia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* août 1984;47(8):844-7.
- ⁴⁰Ranouil R. [Value of dogmatil in the treatment of Huntington's disease. Apropos of a psychiatric and statistical survey in Haute-Vienne]. *Thérapeutique.* juin 1973;49(5):413-4.
- ⁴¹Reveley MA, Dursun SM, Andrews H. Improvement of abnormal saccadic eye movements in Huntington's disease by sulpiride: a case study. *J Psychopharmacol (Oxford).* janv 1994;8(4):262-5.
- ⁴²Chouza C, Romero S, Lorenzo J, Camano JL, Fontana AP, Alterwain P, et al. [Clinical trial of tiapride in patients with dyskinesia (author's transl)]. *Sem Hop.* 25 mars 1982;58(12):725-33.
- ⁴³Csanda E, Tarczy M, Jelencsik I. Tiapride treatment of abnormal movements and painful conditions. *Vol. 60. 1984. 3006 p.*
- ⁴⁴Deroover J, Baro F, Bourguignon RP, Smets P. Tiapride versus placebo: a double-blind comparative study in the management of Huntington's chorea. *Curr Med Res Opin.* 1984;9(5):329-38.
- ⁴⁵Girotti F, Carella F, Scigliano G, Grassi MP, Soliveri P, Giovannini P, et al. Effect of neuroleptic treatment on involuntary movements and motor performances in Huntington's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* août 1984;47(8):848-52.
- ⁴⁶Kocher R, Hobi V. [Treatment of dyskinesias with tiapride (author's transl)]. *Sem Hop.* déc 1980;56(47-68):2033-4.
- ⁴⁷Roos RA, Buruma OJ, Bruyn GW, Kemp B, van der Velde EA. Tiapride in the treatment of Huntington's chorea. *Acta Neurol Scand.* janv 1982;65(1):45-50.
- ⁴⁸Zenglein JP, Baldauf E, Hussaini M. [A new treatment of Huntington's chorea. Report of three cases (author's transl)]. *Sem Hop.* 18 sept 1978;54(25-28):871-4.
- ⁴⁹Arena R, Iudice A, Virgili P, Moretti P, Menchetti G. Huntington's disease: clinical effects of a short-term treatment with pimozide. *Adv Biochem Psychopharmacol.* 1980;24:573-5.
- ⁵⁰Lal S, De la Vega C, Garelis E, Sourkes TL. Apomorphine, pimozide, L-Dopa and the probenecid test in Huntington's chorea. *Psychiatr Neurol Neurochir.* avr 1973;76(2):113-7.
- ⁵¹Yavuz KF, Ulusoy S, Alniak İ. Aripiprazole treatment for choreoathetoid and psychotic symptoms of Huntington's disease. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci.* 2013;25(2):E31.
- ⁵²Oulis P, Mourikis I, Konstantakopoulos G, Papageorgiou SG, Kouzoupis AV. Aripiprazole in the treatment of olanzapine-resistant psychotic and motor symptoms of Huntington's disease. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci.* 2010;22(3):352c.e4-352.e5.
- ⁵³Edlinger M, Seppi K, Fleischhacker W, Hofer A. Treatment of psychotic and behavioral symptoms with clozapine, aripiprazole, and reboxetine in a patient with Huntington's disease. *Int Clin Psychopharmacol.* juill 2013;28(4):214-6.

- ⁵⁴Brusa L, Orlacchio A, Moschella V, Iani C, Bernardi G, Mercuri NB. Treatment of the symptoms of Huntington's disease: preliminary results comparing aripiprazole and tetrabenazine. *Mov Disord*. 15 janv 2009;24(1):126-9.
- ⁵⁵Ciammola A, Sassone J, Colciago C, Mencacci NE, Poletti B, Ciarmiello A, et al. Aripiprazole in the treatment of Huntington's disease: a case series. *Neuropsychiatr Dis Treat*. 2009;5:1-4.
- ⁵⁶Lin W-C, Chou Y-H. Aripiprazole effects on psychosis and chorea in a patient with Huntington's disease. *Am J Psychiatry*. sept 2008;165(9):1207-8.
- ⁵⁷Barr AN, Fischer JH, Koller WC, Spunt AL, Singhal A. Serum haloperidol concentration and choreiform movements in Huntington's disease. *Neurology*. janv 1988;38(1):84-8.
- ⁵⁸Caraceni T, Calderini G, Consolazione A, Riva E, Algeri S, Girotti F, et al. Biochemical aspects of Huntington's chorea. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. juin 1977;40(6):581-7.
- ⁵⁹Janati A. Kluver-Bucy syndrome in Huntington's chorea. *J Nerv Ment Dis*. oct 1985;173(10):632-5.
- ⁶⁰Jhanjee A, Anand KS, Bajaj BK. Hypersexual features in Huntington's disease. *Singapore Med J*. juin 2011;52(6):e131-133.
- ⁶¹Koller WC, Trimble J. The gait abnormality of Huntington's disease. *Neurology*. oct 1985;35(10):1450-4.
- ⁶²Saran BM, Klein MS, Benay EM. Clinical evaluation of amantadine and haloperidol in Huntington's chorea. *J Clin Psychiatry*. juin 1980;41(6):221.
- ⁶³Heckmann JM, Legg P, Sklar D, Fine J, Bryer A, Kies B. IV amantadine improves chorea in Huntington's disease: an acute randomized, controlled study. *Neurology*. 10 août 2004;63(3):597-8; author reply 597-598.
- ⁶⁴Lucetti C, Del Dotto P, Gambaccini G, Dell' Agnello G, Bernardini S, Rossi G, et al. IV amantadine improves chorea in Huntington's disease: an acute randomized, controlled study. *Neurology*. 24 juin 2003;60(12):1995-7.
- ⁶⁵O'Suilleabhain P, Dewey RB. A randomized trial of amantadine in Huntington disease. *Arch Neurol*. juill 2003;60(7):996-8.
- ⁶⁶Verhagen Metman L, Morris MJ, Farmer C, Gillespie M, Mosby K, Wu J, et al. Huntington's disease: a randomized, controlled trial using the NMDA-antagonist amantadine. *Neurology*. 10 sept 2002;59(5):694-9.
- ⁶⁷Huntington Study Group. Dosage effects of riluzole in Huntington's disease: a multicenter placebo-controlled study. *Neurology*. 9 déc 2003;61(11):1551-6.
- ⁶⁸Landwehrmeyer GB, Dubois B, de Yébenes JG, Kremer B, Gaus W, Kraus PH, et al. Riluzole in Huntington's disease: a 3-year, randomized controlled study. *Ann Neurol*. sept 2007;62(3):262-72.
- ⁶⁹Rosas HD, Koroshetz WJ, Jenkins BG, Chen YI, Hayden DL, Beal MF, et al. Riluzole therapy in Huntington's disease (HD). *Mov Disord*. mars 1999;14(2):326-30.
- ⁷⁰Seppi K, Mueller J, Bodner T, Brandauer E, Benke T, Weirich-Schwaiger H, et al. Riluzole in Huntington's disease (HD): an open label study with one year follow up. *J Neurol*. oct 2001;248(10):866-9.
- ⁷¹Beister A, Kraus P, Kuhn W, Dose M, Weindl A, Gerlach M. The N-methyl-D- aspartate antagonist memantine retards progression of Huntington's disease. *J Neural Transm Suppl*. 2004;(68):117-22.
- ⁷²Hjermind LE, Law I, Jønch A, Stokholm J, Nielsen JE. Huntington's disease: effect of memantine on FDG-PET brain metabolism? *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 2011;23(2):206-10.
- ⁷³Ondo WG, Mejia NI, Hunter CB. A pilot study of the clinical efficacy and safety of memantine for Huntington's disease. *Parkinsonism Relat Disord*. oct 2007;13(7):453-4.
- ⁷⁴Biolsi B, Cif L, Fertit HE, Robles SG, Coubes P. Long-term follow-up of Huntington disease treated by bilateral deep brain stimulation of the internal globus pallidus. *J Neurosurg*. juill 2008;109(1):130-2.
- ⁷⁵Fasano A, Mazzone P, Piano C, Quaranta D, Soleti F, Bentivoglio AR. GPi-DBS in Huntington's disease: results on motor function and cognition in a 72-year-old case. *Mov Disord*. 15 juill 2008;23(9):1289-92.
- ⁷⁶Garcia-Ruiz PJ, Ayerbe J, del Val J, Herranz A. Deep brain stimulation in disabling involuntary vocalization associated with Huntington's disease. *Parkinsonism Relat Disord*. juill 2012;18(6):803-4.
- ⁷⁷Hebb MO, Garcia R, Gaudet P, Mendez IM. Bilateral stimulation of the globus pallidus internus to treat choreoathetosis in Huntington's disease: technical case report. *Neurosurgery*. févr 2006;58(2):E383; discussion E383.
- ⁷⁸Huys D, Bartsch C, Poppe P, Lenartz D, Huff W, Prütting J, et al. Management and outcome of pallidal deep brain stimulation in severe Huntington's disease. *Fortschr Neurol Psychiatr*. avr 2013;81(4):202-5.
- ⁷⁹Kang GA, Heath S, Rothlind J, Starr PA. Long-term follow-up of pallidal deep brain stimulation in two cases of Huntington's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. mars 2011;82(3):272-7.

- ⁸⁰Spielberger S, Hotter A, Wolf E, Eisner W, Müller J, Poewe W, et al. Deep brain stimulation in Huntington's disease: A 4-year follow-up case report. *Movement Disorders*. 1 mai 2012;27(6):806-7.
- ⁸¹Zittel S, Moll CKE, Gulberti A, Tadic V, Rasche D, Bäumer T, et al. Pallidal deep brain stimulation in Huntington's disease. *Parkinsonism Relat Disord*. sept 2015;21(9):1105-8.
- ⁸²Gonzalez V, Cif L, Biolsi B, Garcia-Ptacek S, Seychelles A, Sanrey E, et al. Deep brain stimulation for Huntington's disease: long-term results of a prospective open-label study. *J Neurosurg*. juill 2014;121(1):114-22.
- ⁸³Velez-Lago FM, Thompson A, Oyama G, Hardwick A, Sporrer JM, Zeilman P, et al. Differential and better response to deep brain stimulation of chorea compared to dystonia in Huntington's disease. *Stereotact Funct Neurosurg*. 2013;91(2):129-33.
- ⁸⁴Moro E, Lang AE, Strafella AP, Poon Y-YW, Arango PM, Dagher A, et al. Bilateral globus pallidus stimulation for Huntington's disease. *Ann Neurol*. août 2004;56(2):290-4.
- ⁸⁵López-Sendón Moreno JL, García-Caldentey J, Regidor I, del Álamo M, García de Yébenes J. A 5-year follow-up of deep brain stimulation in Huntington's disease. *Parkinsonism Relat Disord*. févr 2014;20(2):260-1.

2 Rigidité

- ¹Barbeau A. L-dopa and juvenile Huntington's disease. *Lancet*. 15 nov 1969;2(7629):1066.
- ²Jongen PJ, Renier WO, Gabreëls FJ. Seven cases of Huntington's disease in childhood and levodopa induced improvement in the hypokinetic-rigid form. *Clin Neurol Neurosurg*. 1980;82(4):251-61.
- ³Low PA, Allsop JL, Halmagyi GM. Huntington's chorea: the rigid form (Westphal variant) treated with levodopa. *Med J Aust*. 16 mars 1974;1(11):393-4.
- ⁴Reuter I, Hu MT, Andrews TC, Brooks DJ, Clough C, Chaudhuri KR. Late onset levodopa responsive Huntington's disease with minimal chorea masquerading as Parkinson plus syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. févr 2000;68(2):238-41.
- ⁵Vargas AP, Carod-Artal FJ, Bomfim D, Vázquez-Cabrera C, Dantas-Barbosa C. Unusual early-onset Huntingtons disease. *J Child Neurol*. juin 2003;18(6):429-32.
- ⁶Wang S-C, Lee-Chen G-J, Wang C-K, Chen C-M, Tang L-M, Wu Y-R. Markedly asymmetrical parkinsonism as a leading feature of adult-onset Huntington's disease. *Mov Disord*. juill 2004;19(7):854-6.
- ⁷Magnet MK, Bonelli RM, Kapfhammer H-P. Amantadine in the akinetic-rigid variant of Huntington's disease. *Ann Pharmacother*. août 2004;38(7-8):1194-6.
- ⁸Magnet MK, Kapfhammer H-P, Bonelli RM. Cabergoline in Huntington's disease: the first case report. *Acta Neurol Scand*. mai 2006;113(5):355-6.
- ⁹Bonelli RM, Niederwieser G, Diez J, Gruber A, Költringer P. Pramipexole ameliorates neurologic and psychiatric symptoms in a Westphal variant of Huntington's disease. *Clin Neuropharmacol*. févr 2002;25(1):58-60.
- ¹⁰Quinn L, Busse M. Physiotherapy clinical guidelines for Huntington's disease. *Neurodegenerative Disease Management*. 1 févr 2012;2(1):21-31.

3 Akathisie

- ¹Frank S. Tetrabenazine as anti-chorea therapy in Huntington disease: an open-label continuation study. *Huntington Study Group/TETRA-HD Investigators. BMC Neurol*. 18 déc 2009;9:62.
- ²Huntington Study Group. Tetrabenazine as antichorea therapy in Huntington disease: a randomized controlled trial. *Neurology*. 14 févr 2006;66(3):366-72.
- ³Huang CY, McLeod JG, Holland RT, Elliot C. Tetrabenazine in the treatment of Huntington's chorea. *Med J Aust*. 17 avr 1976;1(16):583-4.

4 Troubles de la déglutition

- ¹Monaco AD, Nuzzi A, Parente A, Lavermicocca V, Chiarelli T, Tommaso MD, et al. I03 Swallowing Function In The Early, Middle And Late Stages Of Huntington's Disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1 sept 2014;85(Suppl 1):A58-A58.
- ²Squitieri F, Cannella M, Porcellini A, Brusa L, Simonelli M, Ruggieri S. Short-term effects of olanzapine in Huntington disease. *Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol*. janv 2001;14(1):69-72.

³Giddens C, E. Coleman A, Adams C. Home Program of Speech Therapy in Huntington's Disease. Vol. 18. 2010. 1 p.

⁴Kagel MC, Leopold NA. Dysphagia in Huntington's disease: a 16-year retrospective. *Dysphagia*. 1992;7(2):106-14.

5 Myoclonies

¹Saft C, Lauter T, Kraus PH, Przuntek H, Andrich JE. Dose-dependent improvement of myoclonic hyperkinesia due to Valproic acid in eight Huntington's Disease patients: a case series. *BMC Neurol*. 28 févr 2006;6:11.

²Carella F, Scaioli V, Ciano C, Binelli S, Oliva D, Girotti F. Adult onset myoclonic Huntington's disease. *Mov Disord*. avr 1993;8(2):201-5.

³Novom S, Danna S, Goldberg MA. Intention myoclonus in Huntington's disease. *Bull Los Angeles Neurol Soc*. avr 1976;41(2):82-4.

⁴Previdi P, Borgonovi R. Myoclonus and Huntington's chorea: description of a case. *Ital J Neurol Sci*. juin 1980;1(3):189-91.

⁵Thompson PD, Bhatia KP, Brown P, Davis MB, Pires M, Quinn NP, et al. Cortical myoclonus in Huntington's disease. *Mov Disord*. nov 1994;9(6):633-41.

⁶Vogel CM, Drury I, Terry LC, Young AB. Myoclonus in adult Huntington's disease. *Ann Neurol*. févr 1991;29(2):213-5.

⁷Landau ME, Cannard KR. EEG characteristics in juvenile Huntington's disease: a case report and review of the literature. *Epileptic Disord*. sept 2003;5(3):145-8.

⁸Kereshi S, Schlagenhauff RE, Richardson KS. Myoclonic and major seizures in early adult Huntington's chorea: case-report and electro-clinical findings. *Clin Electroencephalogr*. avr 1980;11(2):44-7.

6 Troubles de la marche et de l'équilibre

¹Rao AK, Muratori L, Louis ED, Moskowitz CB, Marder KS. Spectrum of gait impairments in presymptomatic and symptomatic Huntington's disease. *Mov Disord*. 15 juin 2008;23(8):1100-7.

²Piira A, van Walsem MR, Mikalsen G, Nilsen KH, Knutsen S, Frich JC. Effects of a One Year Intensive Multidisciplinary Rehabilitation Program for Patients with Huntington's Disease: a Prospective Intervention Study. *PLoS Curr*. 20 sept 2013;5.

³Piira A, van Walsem MR, Mikalsen G, Øie L, Frich JC, Knutsen S. Effects of a Two- Year Intensive Multidisciplinary Rehabilitation Program for Patients with Huntington's Disease: a Prospective Intervention Study. *PLoS Curr*. 25 nov 2014;6.

⁴Zinzi P, Salmaso D, De Grandis R, Graziani G, Maceroni S, Bentivoglio A, et al. Effects of an intensive rehabilitation programme on patients with Huntington's disease: a pilot study. *Clin Rehabil*. juill 2007;21(7):603-13.

⁵Kegelmeyer D, Fritz N, Kostyk S, Kloos A. J04 The effect of video game-based exercise on dynamic balance and mobility in individuals with Huntington's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1 sept 2010;81(Suppl 1):A40.

⁶Thompson JA, Cruickshank TM, Penailillo LE, Lee JW, Newton RU, Barker RA, et al. The effects of multidisciplinary rehabilitation in patients with early-to-middle-stage Huntington's disease: a pilot study. *Eur J Neurol*. sept 2013;20(9):1325-9.

⁷Mirek E, Filip M, Banaszkiewicz K, Rudzińska M, Szymura J, Pasiut S, et al. The effects of physiotherapy with PNF concept on gait and balance of patients with Huntington's disease - pilot study. *Neurol Neurochir Pol*. 2015;49(6):354-7.

⁸Bohlen S, Ekwall C, Hellström K, Vesterlin H, Björnefur M, Wiklund L, et al. Physical therapy in Huntington's disease--toward objective assessments? *Eur J Neurol*. févr 2013;20(2):389-93.

⁹Khalil H, Quinn L, van Deursen R, Dawes H, Playle R, Rosser A, et al. What effect does a structured home-based exercise programme have on people with Huntington's disease? A randomized, controlled pilot study. *Clin Rehabil*. juill 2013;27(7):646-58.

¹⁰Quinn L, Rao A. Physical Therapy for People with Huntington Disease: Current Perspectives and Case Report. *Journal of Neurologic Physical Therapy*. 2002;26(3):145.

¹¹Quinn L, Debono K, Dawes H, Rosser AE, Nemeth AH, Rickards H, et al. Task-specific training in Huntington disease: a randomized controlled feasibility trial. *Phys Ther*. nov 2014;94(11):1555-68.

¹²Busse M, Quinn L, Debono K, Jones K, Collett J, Playle R, et al. A randomized feasibility study of a 12-week community-based exercise program for people with Huntington's disease. *J Neurol Phys Ther*. déc 2013;37(4):149-58.

- ¹³Busse ME, Wiles CM, Rosser AE. Mobility and falls in people with Huntington's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. janv 2009;80(1):88-90.
- ¹⁴Thaut MH, Miltner R, Lange HW, Hurt CP, Hoemberg V. Velocity modulation and rhythmic synchronization of gait in Huntington's disease. *Mov Disord*. sept 1999;14(5):808-19.
- ¹⁵Bilney B, Morris ME, Churchyard A, Chiu E, Georgiou-Karistianis N. Evidence for a disorder of locomotor timing in Huntington's disease. *Mov Disord*. janv 2005;20(1):51-7.
- ¹⁶Ekwall AIC. Physiotherapy for Patients with Huntington's Disease : Effects of a Treatment Program with focus on balance and transitions and the Intercorrelation between Assessment Tools [Internet]. 2010 [cité 16 août 2018]. Disponible sur: <http://urn.kb.se/resolve?urn=urn:nbn:se:uu:diva-130757>
- ¹⁷Ciancarelli I, Tozzi Ciancarelli MG, Carolei A. Effectiveness of intensive neurorehabilitation in patients with Huntington's disease. *Eur J Phys Rehabil Med*. avr 2013;49(2):189-95.
- ¹⁸Delval A, Krystkowiak P, Delliaux M, Dujardin K, Blatt J-L, Destée A, et al. Role of attentional resources on gait performance in Huntington's disease. *Mov Disord*. 15 avr 2008;23(5):684-9.
- ¹⁹Knowling MR, Wrench W. Treatment of Huntington's chorea with sulpiride. *S Afr Med J*. 2 févr 1991;79(3):169.
- ²⁰Bonelli RM, Mahnert FA, Niederwieser G. Olanzapine for Huntington's disease: an open label study. *Clin Neuropharmacol*. oct 2002;25(5):263-5.
- ²¹Bonelli RM, Niederwieser G, Tribl GG, Költringer P. High-dose olanzapine in Huntington's disease. *Int Clin Psychopharmacol*. mars 2002;17(2):91-3.
- ²²Ciammola A, Sassone J, Colciago C, Mencacci NE, Poletti B, Ciarmiello A, et al. Aripiprazole in the treatment of Huntington's disease: a case series. *Neuropsychiatr Dis Treat*. 2009;5:1-4.
- ²³Kloos AD, Kegelmeyer DA, White SE, Kostyk SK. The impact of different types of assistive devices on gait measures and safety in Huntington's disease. *PLoS ONE*. 2012;7(2):e30903.

7 Bruxisme

- ¹Nash MC, Ferrell RB, Lombardo MA, Williams RB. Treatment of bruxism in Huntington's disease with botulinum toxin. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 2004;16(3):381-2.
- ²Tan EK, Jankovic J, Ondo W. Bruxism in Huntington's disease. *Mov Disord*. janv 2000;15(1):171-3.

8 Dextérité manuelle

- ¹Bonelli RM, Mahnert FA, Niederwieser G. Olanzapine for Huntington's disease: an open label study. *Clin Neuropharmacol*. oct 2002;25(5):263-5.
- ²Bonelli RM, Niederwieser G, Tribl GG, Költringer P. High-dose olanzapine in Huntington's disease. *Int Clin Psychopharmacol*. mars 2002;17(2):91-3. Capacités motrices globales.
- ³McLellan DL, Chalmers RJ, Johnson RH. A double-blind trial of tetrabenazine, thiopropazate, and placebo in patients with chorea. *Lancet*. 26 janv 1974;1(7848):104-7.

9 Capacités motrices globales

- ¹Zinzi P, Salmaso D, De Grandis R, Graziani G, Maceroni S, Bentivoglio A, et al. Effects of an intensive rehabilitation programme on patients with Huntington's disease: a pilot study. *Clin Rehabil*. juill 2007;21(7):603-13.
- ²Thompson JA, Cruickshank TM, Penailillo LE, Lee JW, Newton RU, Barker RA, et al. The effects of multidisciplinary rehabilitation in patients with early-to-middle-stage Huntington's disease: a pilot study. *Eur J Neurol*. sept 2013;20(9):1325-9.
- ³Mirek E, Filip M, Banaszkiewicz K, Rudzińska M, Szymura J, Pasiut S, et al. The effects of physiotherapy with PNF concept on gait and balance of patients with Huntington's disease - pilot study. *Neurol Neurochir Pol*. 2015;49(6):354-7.
- ⁴Bohlen S, Ekwall C, Hellström K, Vesterlin H, Björnefur M, Wiklund L, et al. Physical therapy in Huntington's disease--toward objective assessments? *Eur J Neurol*. févr 2013;20(2):389-93.
- ⁵Khalil H, Quinn L, van Deursen R, Dawes H, Playle R, Rosser A, et al. What effect does a structured home-based exercise programme have on people with Huntington's disease? A randomized, controlled pilot study. *Clin Rehabil*. juill 2013;27(7):646-58.
- ⁶Quinn L, Rao A. Physical Therapy for People with Huntington Disease: Current Perspectives and Case Report. *Journal of Neurologic Physical Therapy*. 2002;26(3):145.
- ⁷Quinn L, Debono K, Dawes H, Rosser AE, Nemeth AH, Rickards H, et al. Task specific training in Huntington disease: a randomized controlled feasibility trial. *Phys Ther*. nov 2014;94(11):1555-68.

⁸Busse M, Quinn L, Debono K, Jones K, Collett J, Playle R, et al. A randomized feasibility study of a 12-week community-based exercise program for people with Huntington's disease. *J Neurol Phys Ther.* déc 2013;37(4):149-58.

⁹Busse ME, Wiles CM, Rosser AE. Mobility and falls in people with Huntington's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* janv 2009;80(1):88-90.

¹⁰Thaut MH, Miltner R, Lange HW, Hurt CP, Hoemberg V. Velocity modulation and rhythmic synchronization of gait in Huntington's disease. *Mov Disord.* sept 1999;14(5):808-19.

¹¹Bilney B, Morris ME, Churchyard A, Chiu E, Georgiou-Karistianis N. Evidence for a disorder of locomotor timing in Huntington's disease. *Mov Disord.* janv 2005;20(1):51-7.

¹²Ekwall AIC. Physiotherapy for Patients with Huntington's Disease : Effects of a Treatment Program with focus on balance and transitions and the Intercorrelation between Assessment Tools 2010

¹³Delval A, Krystkowiak P, Delliaux M, Dujardin K, Blatt J-L, Destée A, et al. Role of attentional resources on gait performance in Huntington's disease. *Mov Disord.* 15 avr 2008;23(5):684-9.

9.1.1 Troubles cognitifs

- ¹HORIZON Investigators of the Huntington Study Group and European Huntington's Disease Network. A randomized, double-blind, placebo-controlled study of latrepirdine in patients with mild to moderate Huntington disease. *JAMA Neurol.* janv 2013;70(1):25-33.
- ²Kiebertz K, McDermott MP, Voss TS, Corey-Bloom J, Deuel LM, Dorsey ER, et al. A randomized, placebo-controlled trial of latrepirdine in Huntington disease. *Arch Neurol.* févr 2010;67(2):154-60.
- ³Huntington Study Group. Dosage effects of riluzole in Huntington's disease: a multicenter placebo-controlled study. *Neurology.* 9 déc 2003;61(11):1551-6.
- ⁴Landwehrmeyer GB, Dubois B, de Yébenes JG, Kremer B, Gaus W, Kraus PH, et al. Riluzole in Huntington's disease: a 3-year, randomized controlled study. *Ann Neurol.* sept 2007;62(3):262-72.
- ⁵Seppi K, Mueller J, Bodner T, Brandauer E, Benke T, Weirich-Schwaiger H, et al. Riluzole in Huntington's disease (HD): an open label study with one year follow up. *J Neurol.* oct 2001;248(10):866-9.
- ⁶Feigin A, Kiebertz K, Como P, Hickey C, Claude K, Abwender D, et al. Assessment of coenzyme Q10 tolerability in Huntington's disease. *Mov Disord.* mai 1996;11(3):321-3.
- ⁷Huntington Study Group. A randomized, placebo-controlled trial of coenzyme Q10 and remacemide in Huntington's disease. *Neurology.* 14 août 2001;57(3):397-404.
- ⁸Cubo E, Shannon KM, Tracy D, Jaglin JA, Bernard BA, Wu J, et al. Effect of donepezil on motor and cognitive function in Huntington disease. *Neurology.* 10 oct 2006;67(7):1268-71.
- ⁹Fernandez HH, Friedman JH, Grace J, Beason-Hazen S. Donepezil for Huntington's disease. *Mov Disord.* janv 2000;15(1):173-6.
- ¹⁰Rot U, Kobal J, Sever A, Pirtosek Z, Mesec A. Rivastigmine in the treatment of Huntington's disease. *Eur J Neurol.* nov 2002;9(6):689-90.
- ¹¹de Tommaso M, Specchio N, Sciruicchio V, Difruscolo O, Specchio LM. Effects of rivastigmine on motor and cognitive impairment in Huntington's disease. *Mov Disord.* déc 2004;19(12):1516-8.
- ¹²de Tommaso M, Difruscolo O, Sciruicchio V, Specchio N, Livrea P. Two years' follow-up of rivastigmine treatment in Huntington disease. *Clin Neuropharmacol.* févr 2007;30(1):43-6.
- ¹³Sešok S, Bolle N, Kobal J, Bucik V, Vodušek DB. Cognitive function in early clinical phase huntington disease after rivastigmine treatment. *Psychiatr Danub.* sept 2014;26(3):239-48.

10 Fonctions exécutives et attention

- ¹Metzler-Baddeley C, Cantera J, Coulthard E, Rosser A, Jones DK, Baddeley RJ. Improved Executive Function and Callosal White Matter Microstructure after Rhythm Exercise in Huntington's Disease. *J Huntingtons Dis.* 2014;3(3):273-83.
- ²Devos H, Nieuwboer A, Tant M, De Weerd W, Vandenberghe W. Determinants of fitness to drive in Huntington disease. *Neurology.* 6 nov 2012;79(19):1975-82.

11 Troubles du langage et de l'attention

- ¹Saldert C, Fors A, Ströberg S, Hartelius L. Comprehension of complex discourse in different stages of Huntington's disease. *Int J Lang Commun Disord.* déc 2010;45(6):656-69.
- ²Kaploun LR, Saxman JH, Wasserman P, Marder K. Acoustic Analysis of Voice and Speech Characteristics in Presymptomatic Gene Carriers of Huntington's Disease: Biomarkers for Preclinical Sign Onset? *Journal of Medical Speech – Language Pathology* [Internet]. 1 juin 2011
- ³Ferm U, Sahlin A, Sundin L, Hartelius L. Using Talking Mats to support communication in persons with Huntington's disease. *Int J Lang Commun Disord.* oct 2010;45(5):523-36..

12 Dépression

- ¹Beglinger LJ, Adams WH, Langbehn D, Fiedorowicz JG, Jorge R, Biglan K, et al. Results of the citalopram to enhance cognition in Huntington disease trial. *Mov Disord.* mars 2014;29(3):401-5.
- ²Bonelli RM. Mirtazapine in suicidal Huntington's disease. *Ann Pharmacother.* mars 2003;37(3):452.
- ³Ford MF. Treatment of depression in Huntington's disease with monoamine oxidase inhibitors. *Br J Psychiatry.* nov 1986;149:654-6.
- ⁴Holl AK, Wilkinson L, Painold A, Holl EM, Bonelli RM. Combating depression in Huntington's disease: effective antidepressive treatment with venlafaxine XR. *Int Clin Psychopharmacol.* janv 2010;25(1):46-50.

- ⁵Moldawsky RJ. Effect of amoxapine on speech in a patient with Huntington's disease. *Am J Psychiatry*. janv 1984;141(1):150.
- ⁶Whittier J, Haydu G, Crawford J. Effect of imipramine (Tofranil) on depression and hyperkinesia in Huntington's disease. *Am J Psychiatry*. juill 1961;118:79.
- ⁷Lewis CF, DeQuardo JR, Tandon R. ECT in genetically confirmed Huntington's disease. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 1996;8(2):209-10.
- ⁸Ranen NG, Peyser CE, Folstein SE. ECT as a treatment for depression in Huntington's disease. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 1994;6(2):154-9.
- ⁹Evans DL, Pedersen CA, Tancer ME. ECT in the Treatment of Organic Psychosis in Huntington's Disease. *Convuls Ther*. 1987;3(2):145-50.
- ¹⁰Petit AC, Hozer F, Youssov K, Lavaud P, Hardy P, Mouaffac F. Differential response to ECT of psychotic and affective symptoms in Huntington's disease : a case report. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2016 ; 28(1) : e3-5.

13 Irritabilité / agressivité

- ¹Ranen NG, Lipsey JR, Treisman G, Ross CA. Sertraline in the treatment of severe aggressiveness in Huntington's disease. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 1996;8(3):338-40.
- ²De Marchi N, Daniele F, Ragone MA. Fluoxetine in the treatment of Huntington's disease. *Psychopharmacology (Berl)*. 1 janv 2001;153(2):264-6.
- ³Johnston TG. Risperidone long-acting injection and Huntington's disease: case series with significant psychiatric and behavioural symptoms. *Int Clin Psychopharmacol*. mars 2011;26(2):114-9.
- ⁴Désaméricq G, Dolbeau G, Verny C, Charles P, Durr A, Youssov K, et al. Effectiveness of anti-psychotics and related drugs in the Huntington French-speaking group cohort. *PLoS ONE*. 2014;9(1):e85430.
- ⁵Colosimo C, Cassetta E, Bentivoglio AR, Albanese A. Clozapine in Huntington's disease. *Neurology*. mai 1995;45(5):1023-4.
- ⁶Grove VE, Quintanilla J, DeVaney GT. Improvement of Huntington's disease with olanzapine and valproate. *N Engl J Med*. 28 sept 2000;343(13):973-4.
- ⁷Shen Y-C. Lamotrigine in motor and mood symptoms of Huntington's disease. *World J Biol Psychiatry*. 2008;9(2):147-9.

14 Anxiété

- ¹Squitieri F, Cannella M, Porcellini A, Brusa L, Simonelli M, Ruggieri S. Short-term effects of olanzapine in Huntington disease. *Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol*. janv 2001;14(1):69-72.
- ²Duff K, Beglinger LJ, O'Rourke ME, Nopoulos P, Paulson HL, Paulsen JS. Risperidone and the treatment of psychiatric, motor, and cognitive symptoms in Huntington's disease. *Ann Clin Psychiatry*. mars 2008;20(1):1-3.

15 Troubles obsessionnels compulsifs et persévérations

- ¹Patzold T, Brüne M. Obsessive compulsive disorder in huntington disease: a case of isolated obsessions successfully treated with sertraline. *Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol*. sept 2002;15(3):216-9.
- ²Squitieri F, Cannella M, Porcellini A, Brusa L, Simonelli M, Ruggieri S. Short-term effects of olanzapine in Huntington disease. *Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol*. janv 2001;14(1):69-72.
- ³Johnston TG. Risperidone long-acting injection and Huntington's disease: case series with significant psychiatric and behavioural symptoms. *Int Clin Psychopharmacol*. mars 2011;26(2):114-9.

16 Troubles sexuels

- ¹Jhanjee A, Anand KS, Bajaj BK. Hypersexual features in Huntington's disease. *Singapore Med J*. juin 2011;52(6):e131-133.
- ²Tavares A, Volpe FM. Cyproterone for treatment of hypersexuality in an elderly Huntington's disease patient. *Prog Neuropsychopharmacol Biol Psychiatry*. 12 déc 2008;32(8):1994-5.

³Rich SS, Ovsiew F. Leuprolide acetate for exhibitionism in Huntington's disease. *Mov Disord.* mai 1994;9(3):353-7.

⁴Blass DM, Steinberg M, Leroi I, Lyketsos CG. Successful multimodality treatment of severe behavioral disturbance in a patient with advanced Huntington's disease. *Am J Psychiatry.* déc 2001;158(12):1966-72.

17 Hallucinations / Délires

¹Squitieri F, Cannella M, Porcellini A, Brusa L, Simonelli M, Ruggieri S. Short-term effects of olanzapine in Huntington disease. *Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol.* janv 2001;14(1):69-72.

²Paleacu D, Anca M, Giladi N. Olanzapine in Huntington's disease. *Acta Neurol Scand.* juin 2002;105(6):441-4.

³Cankurtaran ES, Ozalp E, Soygur H, Cakir A. Clinical experience with risperidone and memantine in the treatment of Huntington's disease. *J Natl Med Assoc.* août 2006;98(8):1353-5.

⁴Johnston TG. Risperidone long-acting injection and Huntington's disease: case series with significant psychiatric and behavioural symptoms. *Int Clin Psychopharmacol.* mars 2011;26(2):114-9.

⁵Parsa MA, Szigethy E, Voci JM, Meltzer HY. Risperidone in treatment of choreoathetosis of Huntington's disease. *J Clin Psychopharmacol.* avr 1997;17(2):134-5.

⁶Yavuz KF, Ulusoy S, Alniak İ. Aripiprazole treatment for choreoathetoid and psychotic symptoms of Huntington's disease. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci.* 2013;25(2):E31.

⁷Oulis P, Mourikis I, Konstantakopoulos G, Papageorgiou SG, Kouzoupis AV.

Aripiprazole in the treatment of olanzapine-resistant psychotic and motor symptoms of Huntington's disease. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci.* 2010;22(3):352c.e4-352.e5.

⁸Lin W-C, Chou Y-H. Aripiprazole effects on psychosis and chorea in a patient with Huntington's disease. *Am J Psychiatry.* sept 2008;165(9):1207-8.

⁹Colosimo C, Cassetta E, Bentivoglio AR, Albanese A. Clozapine in Huntington's disease. *Neurology.* mai 1995;45(5):1023-4.

¹⁰Alpay M, Koroshetz WJ. Quetiapine in the treatment of behavioral disturbances in patients with Huntington's disease. *Psychosomatics.* févr 2006;47(1):70-2.

¹¹Madhusoodanan S, Brenner R, Moise D, Sindagi J, Brafman I. Psychiatric and neuropsychological abnormalities in Huntington's disease: a case study. *Ann Clin Psychiatry.* sept 1998;10(3):117-20.

¹²Madhusoodanan S, Brenner R. Use of risperidone in psychosis associated with Huntington's disease. *Am J Geriatr Psychiatry.* 1998;6(4):347-9.

¹³Sajatovic M, Verbanac P, Ramirez LF, Meltzer HY. Clozapine treatment of psychiatric symptoms resistant to neuroleptic treatment in patients with Huntington's chorea. *Neurology.* janv 1991;41(1):156.

¹⁴Seitz DP, Millson RC. Quetiapine in the management of psychosis secondary to huntington's disease: a case report. *Can J Psychiatry.* juin 2004;49(6):413.

¹⁵Vallette N, Gosselin O, Kahn JP. [Efficacy of clozapine in the course of Huntington chorea: apropos of a clinical case]. *Encephale.* avr 2001;27(2):169-71.

¹⁶Edlinger M, Seppi K, Fleischhacker W, Hofer A. Treatment of psychotic and behavioral symptoms with clozapine, aripiprazole, and reboxetine in a patient with Huntington's disease. *Int Clin Psychopharmacol.* juill 2013;28(4):214-6.

¹⁷Lewis CF, DeQuardo JR, Tandon R. ECT in genetically confirmed Huntington's disease. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci.* 1996;8(2):209-10.

¹⁸Evans DL, Pedersen CA, Tancer ME. ECT in the Treatment of Organic Psychosis in Huntington's Disease. *Convuls Ther.* 1987;3(2):145-50.

¹⁹Nakano T, Ono S, Yamaguchi J, Sugimoto R, Yamaguchi N, Morimoto Y, et al. Modified electroconvulsive therapy for the treatment of refractory schizophrenia-like psychosis associated with Huntington's disease. *J Neurol.* janv 2013;260(1):312-4.

18 Agitation

¹Jhanjee A, Anand KS, Bajaj BK. Hypersexual features in Huntington's disease. *Singapore Med J.* juin 2011;52(6):e131-133.

²Grove VE, Quintanilla J, DeVaney GT. Improvement of Huntington's disease with olanzapine and valproate. *N Engl J Med.* 28 sept 2000;343(13):973-4.

³Tavares A, Volpe FM. Cyproterone for treatment of hypersexuality in an elderly Huntington's disease patient. *Prog Neuropsychopharmacol Biol Psychiatry.* 12 déc 2008;32(8):1994-5.

- ⁴Alpay M, Koroshetz WJ. Quetiapine in the treatment of behavioral disturbances in patients with Huntington's disease. *Psychosomatics*. févr 2006;47(1):70-2.
- ⁵Rej S, Desautels R. Experience with intramuscular zuclopenthixol and medroxyprogesterone acetate in the treatment of agitation and aggression in Huntington's disease. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 2013;25(3):E33-34.
- ⁶Korenyi C, Whittier JR. Drug treatment in 117 cases of Huntington's disease with special reference to fluphenazine (Prolixin). *Psychiatr Q*. 1967;41(2):203-10.

19 Incontinence

- ¹Cochen V, Degos JD, Bachoud-Lévi AC. Efficiency of carbamazepine in the treatment of micturitional disturbances in Huntington disease. *Neurology*. 26 déc 2000;55(12):.

20 Douleurs dentaires

- ¹Lewis D, Fiske J, Dougall A. Access to special care dentistry, part 7. Special care dentistry services: seamless care for people in their middle years--part 1. *Br Dent J*. 27 sept 2008;205(6):305-17.
- ²Manley G, Lane H, Carlsson A, Ahlborg B, Mårtensson Å, Nilsson MB, et al. Guideline for oral healthcare of adults with Huntington's disease. *Neurodegenerative Disease Management*. 13 janv 2012;2(1):55-65.
- ³Boyle CA, Frölander C, Manley G. Providing dental care for patients with Huntington's disease. *Dent Update*. juin 2008;35(5):333-6.
- ⁴Moline DO, Iglehart DR. Huntington's chorea: review and case report. *Gen Dent*. avr 1985;33(2):131-3.
- ⁵Cangemi CF, Miller RJ. Huntington's disease: review and anesthetic case management. *Anesth Prog*. 1998;45(4):150-3.

21 Perte de poids

- ¹Brotherton A, Campos L, Rowell A, Zoia V, Simpson SA, Rae D. Nutritional management of individuals with Huntington's disease: nutritional guidelines. *Neurodegenerative Disease Management*. 13 janv 2012;2(1):33-43.
- ²Trejo A, Tarrats RM, Alonso ME, Boll M-C, Ochoa A, Velásquez L. Assessment of the nutrition status of patients with Huntington's disease. *Nutrition*. févr 2004;20(2):192-6.
- ³Kagel MC, Leopold NA. Dysphagia in Huntington's disease: a 16-year retrospective. *Dysphagia*. 1992;7(2):106-14.
- ⁴Cubo E, Shannon KM, Tracy D, Jaglin JA, Bernard BA, Wu J, et al. Effect of donepezil on motor and cognitive function in Huntington disease. *Neurology*. 10 oct 2006;67(7):1268-71.
- ⁵Leopold NA, Kagel MC. Dysphagia in Huntington's disease. *Arch Neurol*. janv 1985;42(1):57-60.
- ⁶Nance MA, Sanders G. Characteristics of individuals with Huntington disease in longterm care. *Mov Disord*. sept 1996;11(5):542-8.
- ⁷Trejo A, Boll M-C, Alonso ME, Ochoa A, Velásquez L. Use of oral nutritional supplements in patients with Huntington's disease. *Nutrition*. sept 2005;21(9):889-94.
- ⁸Popovic V, Svetel M, Djurovic M, Petrovic S, Doknic M, Pekic S, et al. Circulating and cerebrospinal fluid ghrelin and leptin: potential role in altered body weight in Huntington's disease. *Eur J Endocrinol*. oct 2004;151(4):451-5.
- ⁹Cubo E, Rivadeneyra J, Armesto D, Mariscal N, Martinez A, Camara RJ, et al. Relationship between Nutritional Status and the Severity of Huntington's Disease. A Spanish Multicenter Dietary Intake Study. *J Huntingtons Dis*. 2015;4(1):78-85.
- ¹⁰Rivadeneyra J, Cubo E, Polo CG, Mariscal N, Calvo S, Mateos A, et al. J14 Mediterranean Diet And Nutritional Composition Of Patients With Huntington's Disease. Spanish Multicenter Study Of The European Group For Huntington's Disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1 sept 2014;85(Suppl 1):A69-70.
- ¹¹Cubo E, Rivadeneyra J, Mariscal N, Armesto D, Mateos A, Camara R. The Relationship between Dietary Intake, Nutrition Status and Huntington's Disease Severity (P1.050). *Neurology [Internet]*. avril 2014;82(10 Supplement). Disponible sur: http://n.neurology.org/content/82/10_Supplement/P1.050.abstract

22 Fonctions respiratoires

¹Reyes A, Cruickshank T, Nosaka K, Ziman M. Respiratory muscle training on pulmonary and swallowing function in patients with Huntington's disease: a pilot randomised controlled trial. Clin Rehabil. oct 2015;29(10):961-73.