



Appel pour un patient atteint de la maladie de Huntington

Synonymes

chorée de Huntington, danse de Saint-Guy

Mécanisme

affection neurodégénérative autosomique dominante qui atteint les noyaux gris centraux de manière prédominante

Risques particuliers en urgence

- mouvements anormaux (syndrome choréique), convulsions
- troubles du comportement, agressivité, risque suicidaire
- troubles de l'équilibre : chute
- troubles respiratoires : fausse route, pneumopathie d'inhalation...
- déshydratation

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- neuroleptiques
- psycholeptique : tétrabénazine (XENAZINE®)
- antidépresseurs, anxiolytiques
- parfois : antiépileptiques

Pièges

- peu de plaintes spontanées y compris en cas de douleur
- causes somatiques de l'agitation : hématome intra-crânien, globe vésical
- syndrome malin des neuroleptiques

Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière

- sédation si nécessaire : neuroleptiques oraux ou injectables, midazolam
- pas de particularité anesthésique
- enquête étiologique
- retrouver les thérapeutiques en cours pour éviter un sevrage involontaire

En savoir plus

- www.orphanet-urgences.fr