

Prise en charge de l'anxiété, des attaques de panique, des hallucinations et des terreurs nocturnes dans la CLN3 (maladie de Batten)

Remarque : les informations contenues dans ce document sont destinées à apporter un soutien aux familles, aux soignants et aux professionnels concernés. Il ne s'agit pas d'un avis médical pour les enfants ou les adultes atteints de la CLN3 (maladie de Batten). Les parents et les soignants doivent consulter le médecin généraliste de la personne concernée avant de modifier les médicaments, le traitement médical ou les activités prescrites. Si vous êtes un professionnel et que vous souhaitez obtenir de plus amples informations, veuillez contacter Sarah Kenrick (coordonnées à la fin), qui pourra vous mettre en relation avec le consultant en neurologie adulte de Heather House et/ou le médecin généraliste de Heather House.¹

Je m'appelle Sarah Kenrick. Je travaille avec des enfants et des adultes atteints de la CLN3 (maladie de Batten) depuis près de 30 ans, et depuis 20 ans avec SeeAbility à Heather House. Je suis infirmière diplômée pour les personnes souffrant de troubles de l'apprentissage. Outre l'épilepsie, les problèmes d'anxiété, de comportement, d'hallucinations, de crises de panique, de terreurs nocturnes et d'insomnie préoccupent énormément la quasi-totalité des parents que j'ai rencontrés. Il existe d'excellents articles de recherche sur ces questions et d'excellents cliniciens au Royaume-Uni et dans d'autres pays qui possèdent des connaissances et des compétences approfondies en matière d'évaluation et de traitement des enfants dans ces domaines. Mais les questions que l'on me pose le plus souvent sont les suivantes : pourquoi mon enfant agit-il de la sorte et que puis-je faire pour l'aider à faire face ou à se débrouiller ?

Comme on peut s'y attendre, je n'ai pas toutes les réponses, mais au fil des ans, j'ai observé des thèmes similaires chez les personnes atteintes de la CLN3 (maladie de Batten) et j'ai appris à adapter mon comportement afin de mieux les comprendre et de travailler avec elles pour les aider à contrôler et à gérer leur propre comportement. La seule chose dont je suis certaine, c'est que je ne sais pas ce que c'est que d'être atteinte de cette maladie neurodégénérative et de vivre avec ses effets dans ma tête et dans mon corps tous les jours. Cela ne veut pas dire que chaque jour est terrible ou épouvantable - la plupart sont corrects et ordinaires, certains sont formidables !

Chaque enfant est unique dans sa façon d'exprimer ses sentiments et aura ses propres seuils ou tolérances en ce qui concerne les déclencheurs de panique, d'anxiété et d'hallucinations, bien qu'il y ait des signes communs qui peuvent être observés, et que chaque membre de la famille ou chaque soignant ait sa propre façon de faire face à la situation. Le meilleur conseil que je puisse vous donner est donc de disposer d'une méthode solide et cohérente pour consigner ou décrire les problèmes particuliers de votre enfant et de demander à toutes les personnes qui l'entourent d'utiliser la même méthode. Le plus simple est souvent d'utiliser un tableau ABC, qui comporte quatre colonnes :

- **Antécédent** (ce qui s'est passé immédiatement avant le comportement)
- **Comportement** (ce que vous avez vu)
- **Conséquence** (ce qui s'est passé à la suite du comportement)
- **L'heure, la durée et les personnes impliquées** avec la personne pendant l'épisode

La collecte de ces informations prend du temps, mais ce type de détails est ce que moi et d'autres professionnels avons besoin de savoir pour pouvoir vous aider.

Je conseillerais également de filmer le comportement de la personne à plusieurs reprises, car cela permet aux professionnels concernés de mieux comprendre ce qui se passe. Toute tendance ou répétition de mots ou de mouvements peut contribuer à l'élaboration d'un diagnostic. Pour les adultes, n'oubliez pas qu'une évaluation de

¹ Heather House : <https://www.seeability.org/find-homes-support/heather-house>

la capacité et, si nécessaire, un *best interest process*² peut s'avérer nécessaire. L'activité épileptique que développent les enfants et les adultes peut être très trompeuse et subtile dans sa présentation, de sorte qu'il faut toujours exclure la possibilité que des crises contribuent au comportement.

Il faut également tenir compte de l'état de la perception visuelle de la personne. Ayant travaillé avec des praticiens de la réadaptation inspirants pour les déficiences visuelles et avec des informations provenant des cliniques ophtalmologiques annuelles organisées à Heather House, nous avons constaté que les individus ont tendance à perdre la vue de la même manière ou de manière similaire, mais sur des périodes de temps différentes. Ainsi, certaines personnes à la fin de l'adolescence ou au début de la vingtaine peuvent encore avoir une perception de la lumière et de l'obscurité, et parfois un certain degré de vision fonctionnelle. Il est important de savoir si la personne a une perception de la lumière ou si elle peut identifier les détails et si elle a besoin de tenir sa tête pour bien "voir". Parfois, le comportement de la personne est influencé par des facteurs externes, notamment la qualité de la lumière et sa provenance, ainsi que par la frustration de ne pas pouvoir interpréter correctement ce qu'elle voit.

Heather House

À Heather House, notre équipe se compose d'un consultant en neurologie pour adultes, d'un médecin généraliste, d'infirmières (généralistes et spécialisées dans les troubles de l'apprentissage), d'orthophonistes, de physiothérapeutes, de praticiens de la réadaptation pour les déficiences visuelles, de notre équipe de soignants, du personnel des services de jour et des familles des personnes que nous aidons. Nous avons également un accès interne aux praticiens du soutien comportemental personnel et, par l'intermédiaire de notre médecin généraliste, à la psychiatrie. Nous avons également beaucoup appris des cliniciens et des praticiens spécialisés dans d'autres pays du monde.

Pour mieux comprendre comment aider une personne atteinte de la CLN3 (maladie de Batten) qui souffre d'anxiété, d'attaques de panique, d'hallucinations ou de terreurs nocturnes, nous avons identifié au fil des ans des descripteurs généraux pour chaque catégorie, ce que nous savons sur les raisons de leur apparition et ce que nous pouvons faire pour aider à atténuer ces épisodes.

Anxiété et crises de panique

Je pense que le meilleur conseil que je puisse donner est de considérer cette question du point de vue de l'individu. La rationalisation d'une situation, d'un événement ou d'une tâche dépend de la perception que nous en avons apprise ou des expériences similaires que nous avons vécues. Le processus de la CLN3 (maladie de Batten) entraîne un déclin cognitif avec des difficultés de mémorisation et de traitement, ainsi que, pour certains individus, ce que nous considérons comme des épisodes psychotiques. Tout cela s'ajoute à la perte de la vue et au déclin physique de la posture, de la mobilité, de la force centrale et à une augmentation progressive de la fatigue. Parfois, les facteurs psychologiques, physiques et émotionnels se combinent et peuvent être décrits comme une tempête de cerveau, un effondrement ou une crise de colère.

À Heather House, nous partons du principe que nous avons tous besoin d'avoir un certain contrôle sur ce que nous faisons et sur la manière dont les autres interagissent avec nous. Nous avons souvent constaté que les personnes atteintes de la CLN3 (maladie de Batten) se débattent très rapidement lorsqu'elles perdent le contrôle d'une situation qui peut nous sembler anodine, mais qui doit être si effrayante pour elles. Ainsi, lorsque nous voyons l'anxiété monter, nous disons : « Tranquille..... reprends le contrôle... respire ». Cela donne non seulement à la personne le temps d'assimiler la situation, et nous permet aussi de prendre du recul et de réfléchir à la manière dont nous affectons la personne.

Nous devons nous rappeler que nos bonnes intentions n'aident pas toujours le comportement de la personne. En voici un exemple : J'ai le vertige, alors faites-moi monter dans un immeuble très haut et dites-moi de marcher sur un sol en verre transparent - ça ne va pas se passer comme ça ! Quelles que soient vos bonnes intentions pour m'aider à surmonter ma peur ("N'aie pas peur, je vais te tenir la main, c'est un plancher très solide, maintenant tu es stupide"), cela ne marchera pas. Mon anxiété augmentera et il en résultera de la frustration et de la colère

2 NdT : une action légale spécifique au Royaume-Uni, probablement semblable à l'habilitation familiale.

pour les deux parties. Me permettre de prendre le contrôle ("Je vois que tu as peur, qu'est-ce que tu veux faire ?") est le seul moyen pour moi de rester calme, puis de décider de ce que je fais.

Il est particulièrement important que nous comprenions cela - notre bonne intention de permettre à quelqu'un d'agir peut très bien être le facteur invalidant, mais il est souvent douloureux de voir cela, car nous essayons tous seulement d'aider. Petit à petit, cette maladie prive la personne de son contrôle, et nous devons donc être en mesure de voir si c'est la maladie qui mène le comportement ou si c'est la personnalité qui mène le comportement. Il est donc essentiel que les parents, les soignants et les professionnels comprennent comment la maladie affecte les processus de pensée, la mémoire et l'adaptation, et dans ce contexte, la connaissance de l'identité de la personne, de sa personnalité, de ses intérêts, de ses souvenirs, doit être au centre de tout.

« Nous changeons le comportement des autres en changeant le nôtre » (anon)

Il est très important de permettre à la personne de garder le contrôle de quelque manière que ce soit, petite ou grande, mais il faut trouver le juste milieu entre l'encourager à être un bon citoyen, à prendre ses responsabilités et à tenter sa chance, sans pour autant devenir dogmatique au point de lui faire perdre des opportunités. L'impact sur les autres membres de la famille doit parfois être écrasant, et pour ceux d'entre nous qui sont des professionnels, nous devons également être conscients de nos bonnes intentions lorsque nous essayons de trouver des solutions. Non, ce n'est pas facile, mais être conscient de son propre comportement et permettre à ceux qui en ont besoin de prendre le contrôle est essentiel dans la prise en charge des problèmes d'anxiété.

L'apparition de problèmes de mobilité au point de rendre de plus en plus difficile le passage d'une posture à l'autre peut être très pénible pour la personne. À ce moment-là, l'anxiété peut se manifester en particulier lors d'activités telles que se coucher, se lever, se relever d'une position assise et commencer à marcher. De même, lorsque la personne perd la capacité de maintenir une continence totale, le niveau d'anxiété peut augmenter. Souvent, la personne rationalise ces événements d'une manière que les autres ont du mal à interpréter, d'autant plus que l'élocution est plus difficile lorsque la personne est en détresse, alors que la vie quotidienne doit se poursuivre.

Ainsi, lorsque la personne perd sa capacité à se mobiliser et à parler clairement et qu'elle dépend davantage d'autres personnes et de soignants pour ses besoins quotidiens, elle peut ressentir de l'agitation. Cela peut conduire à des crises de panique, si elle n'est pas soutenue de manière cohérente, d'une manière que la personne juge acceptable et qui lui permet de "contrôler" la situation. Elle peut hyperventiler, trembler, rougir et transpirer, avoir un discours répétitif et ne plus pouvoir "entendre" ce que disent les autres. Cela peut ressembler à une hallucination, mais la différence réside souvent dans le fait qu'une personne est capable de prendre le contrôle de la situation, d'exercer une influence calmante, de parler lentement et de ramener la personne dans cet espace de calme avant de continuer.

Par exemple, monter dans la voiture, sortir avec la famille ou les amis peut être le numéro 1 sur la liste des choses préférées de quelqu'un. Puis, tout à coup, c'est devenu un drame, avec des larmes, des cris et des refus. Pourquoi ? Que s'est-il passé pour que cela change ? Je pense que dans cette maladie, il y a des moments où la personne peut bien faire face, mais lorsque le point de basculement est atteint, tout est trop difficile à envisager. La façon dont nous réagissons à ce point de basculement à ce moment-là peut faire une grande différence dans la façon dont l'enfant fait face à d'autres points de basculement. Bien sûr, cela se produit normalement lorsque vous devez vraiment aller faire des courses, ou lorsque vous vous rendez à un rendez-vous chez le médecin, à un mariage, à un anniversaire, à un spectacle, etc. Cela ne se produit pratiquement jamais à un moment où tout le monde peut dire « c'est bon, rentrons à l'intérieur, ralentissons, faisons un câlin, calmons-nous et ensuite parlons ! »

Souvent, le simple fait d'être près de la personne et de faire un bruit discret en lui tenant la main ou en lui caressant doucement le bras peut suffire pour qu'elle reprenne contact avec vous. Vous pouvez également dire doucement, lentement et calmement le nom de la personne jusqu'à ce qu'elle dise « quoi ? », par exemple « Jane » pause « Jane » pause « Jane » pause, et après quelques répétitions, vous obtiendrez un « quoi » en retour. Une fois que la personne a dit « quoi », vous pouvez dire « Je pense que cela (quoi que ce soit) vous fait

peur, n'est-ce pas ? » Souvent, vous pouvez alors avancer lentement en approfondissant doucement la question pour découvrir quel est le problème.

À Heather House, en particulier aux derniers stades de la maladie, nous avons constaté que ce phénomène est plus fréquent lorsque la personne est incapable de prononcer des phrases simples ou des mots complets et lorsqu'elle souffre de plusieurs types d'épilepsie complexe. Nous avons constaté qu'avec des approches calmes, contrôlées et constantes, en particulier en ce qui concerne les mouvements et les manipulations, et en donnant à la personne le sentiment d'être en sécurité, nous pouvons améliorer la qualité de vie de la personne. Comme il contrôlait la situation, l'agitation et les crises de panique ont rapidement diminué. Par la suite, nous avons pu réduire en toute sécurité certains médicaments contre les crises d'épilepsie, ce qui a eu des effets bénéfiques.

Facteurs pouvant contribuer à la désorientation d'une personne – "Règles d'or".

Nous avons la chance de pouvoir travailler avec un groupe de personnes atteintes de la CLN3 (maladie de Batten) à Heather House, et nous sommes un groupe important et diversifié d'aidants. Nous avons donc identifié ce que nous considérons comme nos règles d'or. Celles-ci peuvent s'appliquer davantage dans un cadre scolaire ou de soins qu'à la maison, mais il s'agit de choses simples que nous ne voyons pas toujours dans nos efforts pour aider et soulager la détresse.

Trop de gens qui parlent en même temps - si une personne est facilement désorientée, il faut l'aider à s'assurer qu'il n'y a qu'une seule personne qui parle en même temps. Elle ne peut pas faire face à un trop grand nombre de noms, c'est pourquoi notre routine habituelle de dire qui nous sommes chaque fois que nous entrons dans une pièce augmente le niveau d'agitation. Laissez la personne qui vous soutient décider du moment où vous devez lui dire qui est dans la pièce, et ne parlez pas tant que vous n'y êtes pas invité.

Trop de bruit - Soyez attentif au volume de votre propre discours et baissez-le, car entendre des voix fortes alors que la personne est déjà désorientée ne fera qu'aggraver la situation. Baissez le volume de la musique ou de la télévision.

Trop de chaleur - Les personnes atteintes de la CLN3 (maladie de Batten) ont parfois du mal à réguler leur propre température ; ouvrez donc les fenêtres et laissez l'air circuler. C'est une réaction naturelle lorsque le niveau d'agitation d'une personne augmente qu'elle a besoin d'air. Dans un environnement chaud ou étouffant, la personne peut se sentir enfermée et incapable de respirer.

Faible niveau de liquide - Les personnes atteintes de la CLN3 (maladie de Batten) n'ont souvent pas envie de boire lorsqu'il fait chaud. L'idéal est d'atteindre un niveau de liquide de 1,5 à 2 litres par jour. Cela n'est pas toujours possible, mais si le niveau de liquide tombe constamment en dessous d'un litre par jour, cela entraînera une déshydratation, ce qui augmentera le risque d'agitation et de confusion.

Constipation - Si la personne n'est pas en mesure d'évacuer ses intestins et ressent le besoin d'aller à la selle, elle sera agitée. Dans le cas de la CLN3 (maladie de Batten), les personnes luttent progressivement pour évacuer complètement leurs intestins chaque jour, ce qui provoque une confusion car la personne n'est pas en mesure de rationaliser le besoin d'aller à la selle et peuvent être gênés d'être incontinents. Les laxatifs oraux, l'augmentation des fibres dans le régime alimentaire et l'encouragement d'un régime humide sans trop de sel (en particulier si la personne ne veut pas boire autant) peuvent s'avérer utiles. Informez également le médecin généraliste de la personne, car il existe de nombreuses possibilités de soutien dans ce domaine.

Fournir une conséquence positive plutôt que négative pour une action - Les personnes atteintes de la CLN3 (maladie de Batten) peuvent avoir plus de mal à rationaliser les commentaires négatifs en vieillissant, et peuvent commencer à croire qu'elles se réaliseront. Par exemple, dire quelque chose comme « tu dois mettre tes chaussures, sinon tu risques de te couper les pieds » peut amener l'enfant à croire qu'il va effectivement se couper les pieds et augmenter instantanément son niveau d'anxiété. De même, dire « fais attention, tu risques de te blesser » peut signifier « tu vas te blesser ». Nous essayons donc de dire : « Puis-je t'aider à mettre tes chaussures ? Elles sont très élégantes et confortables et te protègent les pieds ».

Manque de planification ou trop de planification - Il arrive un moment où faire des choses en dehors de la maison ou même en dehors de la routine normale devient « une grande chose » pour la personne, mais peut-être pas pour les autres qui sont à la périphérie du monde de la personne. La planification est importante pour s'assurer que les choses sont accessibles, prévoir un itinéraire d'évacuation si les choses deviennent trop lourdes pour la personne, réfléchir au meilleur moment de la journée pour et avec qui il est préférable de le faire. Mais une planification trop poussée avec la personne concernée ne suffit pas toujours à apaiser ses craintes. Parfois, cela aggrave l'anxiété au point que le jour J, la personne peut se sentir mal ou avoir une crise d'épilepsie. Nous avons appris qu'il faut planifier en détail et parfois pendant des jours, voire des semaines (en fonction de l'état de santé et des besoins) avant le « grand jour ». Cependant, en fonction de la personne avec laquelle nous travaillons, nous pouvons limiter la façon dont nous planifions avec elle :

- Où allons-nous ?
- Que ferons-nous une fois sur place ?
- Qui veut t'accompagner pour t'aider à rester en sécurité ?

Hallucinations

Le dictionnaire décrit l'hallucination comme « une expérience au cours de laquelle vous voyez, entendez, sentez ou ressentez quelque chose qui n'existe pas, généralement parce que vous êtes malade (ou que vous avez pris un médicament) ».

Parfois, les enfants et les jeunes adultes atteints de la CLN3 (maladie de Batten) sont victimes d'une hallucination au cours de laquelle ils croient voir, sentir et souvent entendre quelque chose qui n'existe pas, comme des araignées rampant vers eux ou au-dessus d'eux, tombant d'une grande hauteur, étant morts, ayant des abeilles dans les oreilles, et ainsi de suite. L'important est que la personne puisse le décrire et qu'elle semble réellement terrifiée. Elle aura les yeux écarquillés et les pupilles dilatées, elle tremblera ou sera rigide, transpirera et rougira et, selon la manière dont une autre personne l'aborde, elle pourra s'emporter et frapper quelqu'un parce que cette personne fait partie de l'hallucination. Les hallucinations peuvent durer de quelques minutes à plusieurs heures, parfois aller et venir plusieurs fois par jour, mais elles sont généralement invalidantes pour la personne et effrayantes pour les personnes qui l'entourent. Pendant l'hallucination, la personne regarde souvent vers le haut et légèrement sur le côté.

Pourquoi les hallucinations se produisent-elles ?

Parfois, il n'y a rien de spécifique qui déclenche les hallucinations, mais lorsque nous analysons les informations recueillies au fil du temps, nous pouvons établir un lien avec une douleur ou une infection urinaire, constipation ou augmentation des crises d'épilepsie. Nous savons que certaines personnes n'ont jamais d'hallucinations, que d'autres ont des thèmes récurrents et que d'autres encore peuvent en avoir pendant un an ou deux, puis ne plus en avoir du tout. Il est beaucoup plus difficile d'analyser cela pour les personnes qui ont du mal à parler. C'est pourquoi, à Heather House, nous rassurons toujours les personnes en douceur, mais nous nous concentrons moins sur ce qui les effraie (par exemple les araignées), parce que nous savons que nous ne pouvons pas nécessairement les faire disparaître, et nous nous concentrons davantage sur les symptômes physiologiques que sont le rougissement, la transpiration, les tremblements et l'agrandissement des pupilles. C'est ce groupe de symptômes physiologiques que les personnes souffrant d'hallucinations effrayantes ressentent. L'autre point commun est que la personne semble bloquée, incapable d'avancer ou de s'éloigner de ce qui se passe, répétant souvent les mêmes mots ou phrases, et s'ils peuvent bouger, ils feront souvent des mouvements répétitifs ou présenteront une crispation ou une atonie d'un seul côté.

Nous avons travaillé avec de jeunes adultes qui avaient des périodes où ils interagissaient avec quelque chose que nous ne pouvions pas voir, mais qui semblaient très heureux, discutant avec quelque chose d'imaginaire comme un lapin ou un chat, et capables de nous dire où se trouvait cette chose et à quoi elle ressemblait. La différence réside dans le comportement de la personne qui est toujours calme et joyeux. Qu'il s'agisse ou non

d'hallucinations, nous ne cherchons pas à les traiter par des médicaments, car il n'y a pas de danger. Jusqu'à présent, nous n'avons pas vu ces épisodes heureux se transformer en crises d'épilepsie.

Le schéma physiologique d'une hallucination effrayante est-il révélateur d'une forme d'activité épileptique ?

À Heather House, grâce à l'expérience de notre équipe, nous pensons que la réponse est oui. Les schémas que nous observons sont très probablement un type d'aura menant à une épilepsie focale, partielle simple ou partielle complexe. La CLN3 (maladie de Batten) est une maladie qui rend l'épilepsie plus fréquente et plus complexe à mesure que la maladie progresse. Nous ne demandons donc pas d'EEG répétés car nous savons déjà qu'il y a une activité épileptique et le stress de cette procédure n'est pas nécessairement dans l'intérêt de la personne.

Que pouvons-nous faire pour aider ?

Lorsque nous observons ces épisodes, nous donnons un médicament prescrit « selon les besoins », généralement du lorazépam si l'activité ne s'arrête pas au bout de 15 minutes. Lorsque nous reconnaissons le schéma, généralement après le troisième épisode, nous donnons ce médicament dès que possible, en fonction de divers facteurs tels que l'endroit où se trouve la personne, les personnes qui l'accompagnent et la présence ou non d'un dispositif de gastrostomie (parfois, l'hallucination signifie que la personne n'est pas en mesure d'avaler en toute sécurité). Nous demandons également à notre médecin généraliste de se mettre en rapport avec le neurologue consultant si nécessaire pour augmenter l'un des anticonvulsivants réguliers après avoir exclu les infections urinaires ou la constipation, car nous savons que ces facteurs peuvent entraîner une augmentation de l'épilepsie assez rapidement dans la CLN3 (maladie de Batten).

Au fil des ans, à Heather House, nous avons élaboré quelques règles simples pour nous assurer que nous ne provoquons pas par inadvertance ces "hallucinations" ou ces crises d'épilepsie pour qu'elles s'aggravent davantage :

- Accompagner la personne dans un environnement aussi calme que possible et pratique - si elle est à la maison, l'accompagner dans la pièce où elle se sent le plus en sécurité, par exemple sa chambre à coucher.*
- Veillez à ce qu'il n'y ait qu'une seule personne qui leur parle. Si d'autres personnes sont présentes, elles doivent s'efforcer de rester silencieuses, car des voix supplémentaires augmenteront la confusion.
- Au sein de votre famille, ou de votre équipe si vous êtes à l'école, déterminez comment vous allez aborder la personne pendant les hallucinations et restez fidèle à cette approche pour maintenir la continuité.
- Parlez d'une voix calme et posée, en ne prononçant que quelques mots à la fois et en n'oubliant pas de respirer entre les phrases courtes, car cela vous aide à rester calme. Si vous êtes calme, la personne se sentira en sécurité.
- Essayez d'éviter de poser des questions, car nous avons constaté que cela pouvait accroître l'agitation. Lorsque la personne commence à se calmer, il est possible de poser des questions auxquelles on peut répondre par oui ou par non, par exemple : « Tu te sens mieux ? » « tu vas bien ? ».
- Si la personne doit être aidée physiquement pendant les hallucinations, par exemple pour passer d'une pièce à l'autre ou d'une chaise à un lit, il convient d'établir un plan convenu à l'avance sur la manière de procéder, d'agir calmement et d'appliquer les stratégies de l'équipe, comme indiqué ci-dessus. Les manœuvres physiques telles que l'utilisation d'un palan pour les personnes qui ne sont pas en mesure de porter leur poids sont, d'après notre expérience, mieux réalisées rapidement, la personne étant informée calmement de ce qui se passe autour d'elle et gentiment félicitée une fois la manœuvre terminée.

- En cas d'anxiété, de panique, d'hallucination ou de crise, la personne peut ne pas être en mesure d'identifier les dangers potentiels qui l'entourent, c'est pourquoi il est important de la protéger pour éviter qu'elle ne se blesse. Cependant, nous ne préconisons jamais aucune forme de contention physique, car cela renforcerait les craintes de la personne et l'agiterait davantage.
- Si la sécurité de la personne est mise en doute, il convient de l'aider à s'asseoir ou à s'allonger sur le sol, là où elle court le moins de risques. Le contact physique et le réconfort doivent à nouveau être limités à l'aidant principal.
- Inscrivez chaque hallucination/crise sur le tableau des crises de la personne. Indiquez clairement où elle se trouve et ce qu'elle fait immédiatement avant l'hallucination, ce qu'elle fait ou dit, comment vous avez interagi avec elle, la durée de l'hallucination et si des médicaments ont été nécessaires.

* Dans un environnement scolaire, il est utile d'anticiper et d'aider l'enfant à créer un espace qu'il considère comme sûr lorsqu'il en est capable. Les facteurs environnementaux peuvent favoriser les hallucinations (par exemple, le bruit, la foule et les périodes prolongées d'activité, car certains enfants atteints de la CLN3 (maladie de Batten) peuvent avoir du mal à se concentrer pendant plus de 20 minutes sur une tâche). Disposer d'un endroit à l'écart des autres enfants, afin que le personnel de l'école puisse automatiquement disposer d'un endroit où soutenir l'enfant lorsqu'il a du mal à faire face à l'évolution de la maladie. Utiliser cet espace au moins une fois par jour pour une courte période de ce que l'enfant considère comme une activité individuelle de grande valeur, afin que l'espace devienne plus significatif plus rapidement.

Terreurs nocturnes et insomnie

De nombreux enfants atteints de la CLN3 (maladie de Batten) que j'ai aidés au fil des ans ont parfois été très heureux de rester éveillés pendant une partie ou la plus grande partie de la nuit, souvent en écoutant des histoires sur leurs tablettes ou leurs lecteurs multimédias. Ils ne semblaient pas trop fatigués et dormaient peut-être plus longtemps pendant une ou deux nuits, avant de se réveiller à nouveau. Cependant, cela affecte parfois les autres membres de la famille - parfois l'enfant s'ennuie et veut jouer avec d'autres personnes, ou parfois son comportement peut être dangereux. Pour certains, il y a des épisodes de terreur nocturne, lorsque l'enfant se réveille et est clairement terrifié par quelque chose, apparaissant généralement rougissant, chaud et les yeux écarquillés.

Il est utile de pouvoir comprendre le degré de déficience visuelle de l'enfant. Le terme « aveugle » couvre un large éventail de déficiences visuelles - l'enfant peut parfois avoir une vision périphérique ou voir la lumière et l'obscurité, les ombres et les formes. Il se peut qu'à mesure que sa vision diminue, l'enfant puisse voir des formes et des ombres la nuit, en fonction de la lumière extérieure de la chambre, de la présence ou non d'une veilleuse dans la chambre, etc. Il peut être utile d'avoir soit une chambre très sombre avec des stores occultants aux fenêtres et aucune lumière allumée dans la chambre, soit une bonne quantité de lumière dans la chambre pour éviter les ombres. Là encore, il faut procéder par essais et erreurs. De même, une routine cohérente à l'heure du coucher peut être utile, comme c'est le cas pour d'autres enfants non affectés.

Pourquoi certains enfants ont-ils des terreurs nocturnes alors que d'autres n'en ont jamais ? Cela peut être dû à la façon dont la maladie évolue chez chaque enfant. Les terreurs nocturnes ressemblent à des hallucinations, qui peuvent être une forme d'épilepsie focale. Lorsque les terreurs nocturnes deviennent plus fréquentes et que les habitudes nocturnes facilitaient auparavant le sommeil, il est plus probable qu'il s'agisse d'une hallucination. Les terreurs nocturnes se manifestent le plus souvent pendant l'enfance. Il est rare qu'elles ne surviennent qu'à l'âge adulte. Au fur et à mesure que la personne vieillit, l'évolution de la maladie entraîne malheureusement une augmentation des périodes de sommeil, ce qui en fait davantage un symptôme de l'enfance, de l'adolescence et de la fin de l'adolescence.

Certains enfants se voient prescrire de la mélatonine pour les aider à dormir la nuit, car l'apparition de la cécité peut affecter la production de mélatonine dans le cerveau. Certaines familles rapportent que la mélatonine fonctionne bien, d'autres moins bien. À Heather House, nous avons également constaté ce phénomène. Pour chaque personne, il s'agit donc d'essais et d'erreurs pour déterminer si la mélatonine contribue à une bonne nuit de sommeil. Pour les terreurs nocturnes qui ne sont pas ponctuelles, consultez votre médecin généraliste ou

votre consultant. Une petite quantité de clonazépam, de clobazam ou de lorazépam au coucher peut être très utile pour contrôler ces terreurs nocturnes, car elles ont un aspect anti-épileptique. D'après notre expérience avec les adolescents et les jeunes adultes, ces types de médicaments ne facilitent pas seulement le sommeil, mais ont un effet bénéfique sur la vigilance et les capacités fonctionnelles le lendemain.

Et enfin...

Parfois, nous pouvons trouver la cause ou les déclencheurs de tout ou partie de ces problèmes assez rapidement en fonction des informations disponibles, mais à d'autres moments, plus rares, c'est beaucoup plus difficile. Le plus important est que toutes les personnes impliquées travaillent ensemble et si des plans centrés sur la personne sont en place pour s'assurer qu'ils améliorent la qualité de vie de la famille et qu'ils ne sont pas si complexes que différentes personnes peuvent les interpréter différemment, l'expression « chanter sur la même feuille de chant » est tout à fait appropriée.

Pour plus d'informations, de conseils ou de soutien, veuillez contacter

[Sarah Kenrick, BDFA](#)

[Infirmière de liaison de proximité CLN3 \(maladie de Batten\)](#)

sarahkenrick@bdfa-uk.org.uk

Écrit par Sarah Kenrick et Anna Nicolau Torrent

octobre 2019 SA012-v2-1019

Traduit de l'anglais par Jean-Marie Favreau, pour l'association Vaincre les Maladies Lysosomale