

## Physiothérapie pour les enfants et les adultes atteints de 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 avez besoin de plus d'informations, veuillez contacter Sarah Kenrick (coordonnées à la fin) qui pourra vous mettre en lien avec le physiothérapeute de Heather House<sup>1</sup>.*

Chaque personne atteinte de la CLN3 (maladie de Batten) est différente et présente différents degrés de symptômes, bien que tous aient en commun la perte progressive de la capacité de voir, de bouger, de manger et de parler. Dans notre centre d'activités spécialisé de Heather House, nous aidons toutes les personnes atteintes de la CLN3 (maladie de Batten) d'une manière centrée sur la personne, de sorte que chacun dispose de son propre programme de physiothérapie. Toutes les personnes vivant à Heather House bénéficient d'un minimum de deux séances de physiothérapie par semaine (l'une dans la salle de sport et l'autre, si la personne le souhaite, dans la piscine d'hydrothérapie). Les séances de physiothérapie sont renforcées par le soutien, les connaissances et l'expérience des assistants en physiothérapie et des soignants qui travaillent à la maison et au centre.

Nous considérons la physiothérapie comme un instrument permettant de motiver les personnes à être actives et indépendantes. Elle doit être amusante, stimulante, responsabilisante, donner confiance, relaxante, pertinente et toujours adaptée aux besoins de la personne.

### Nos valeurs intègrent les éléments suivants :

- Le traitement ne s'adresse pas seulement à un muscle, mais prend également en compte l'organisation du mouvement dans le cerveau en activant les processus cognitifs : perception, attention, mémoire, comparaison, parole - langage, raisonnement, imagination, etc.
- La comparaison est un processus mental important pour acquérir des connaissances, améliorer la conscience, faciliter l'apprentissage et déclencher l'organisation du système.
- Pour améliorer la qualité d'une action, il est nécessaire d'activer les processus cognitifs qui sont en charge de cette organisation cérébrale.
- L'expérience consciente peut modifier la structure biologique ; une meilleure structure biologique (comme une meilleure proprioception) peut faciliter une action.
- Nous considérons le corps comme une surface réceptrice, d'où l'importance de la perception.
- La récupération / le maintien des aptitudes physiques est une façon d'apprendre
- Nous "savons" parce que nous "bougeons" - le mouvement donne la connaissance

Pour résumer les traitements de physiothérapie que nous proposons, nous pouvons distinguer trois groupes :

**A) Les enfants et les jeunes adultes qui sont physiquement indépendants et qui possèdent de bonnes capacités motrices et linguistiques.**

---

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

**Objectifs de la physiothérapie : ÊTRE AUSSI ACTIF QUE POSSIBLE.**

**Traitement de physiothérapie :** Basé sur l'utilisation de la physiothérapie et d'équipements de gymnastique standard ou adaptés, de nombreux exercices d'équilibre et cardiorespiratoires, l'utilisation de tapis roulants, d'appareils de musculation, l'aviron et le cyclisme. Parfois aussi la thérapie par le rebond et l'équitation (hippothérapie). Les objectifs assortis de prix ou de récompenses au mérite favorisent la motivation.

**B) Les enfants plus âgés et les jeunes adultes qui sont capables de se tenir debout et de marcher avec l'aide d'un équipement. La parole, l'alimentation et la boisson, la motricité fine et globale commencent à être affectées.**

**Objectifs de la physiothérapie :** MAINTENIR et AMÉLIORER les activités qu'ils sont capables de faire. Équilibre en position debout et en marchant. CONSCIENCE DU CORPS ET DE L'ESPACE.

**Traitement de physiothérapie :** Principalement inspiré des exercices cognitifs thérapeutiques (inspirés de la méthode Perfetti) et d'autres méthodes telles que Bobath, pilates et exercices de rééducation physiothérapeutique traditionnels.

Nous utilisons des barres parallèles pour marcher et nous faisons beaucoup d'exercices en position debout pour améliorer l'équilibre. Nous proposons également des exercices en position assise sur le bord du socle (plinth), sans soutien dorsal, et nous encourageons l'utilisation des marches.

Nous continuons à encourager l'utilisation d'équipements de gymnastique adaptés pour maintenir la force et l'effort respiratoire et cardiaque, mais toujours dans le cadre des possibilités de la personne ce jour-là. À tout moment, nous surveillons le niveau de fatigue potentielle et faisons preuve de discernement ; nous encourageons à ne faire que quelques répétitions, par exemple 5, puis à faire une pause. Les répétitions supplémentaires sont validées par des félicitations chaleureuses, en bénéficiant toujours de la motivation qui vient des autres - à ce stade, la personne peut être complètement aveugle, de sorte que nos affirmations l'aident à mieux ressentir le sentiment d'accomplissement. Nous terminons toujours avec de l'énergie en réserve, ce qui permet à la personne de fonctionner pendant le reste de la journée et de considérer la physiothérapie comme quelque chose de réalisable et d'agréable.

À ce stade, nous commençons à introduire l'utilisation de l'aide à la station debout, qui permet de rester debout plus longtemps, de maintenir la force des jambes et du tronc et de se familiariser avec l'utilisation de l'aide d'une manière positive, lorsqu'elle sera nécessaire à l'avenir.

Voici un exemple d'exercice cognitif visant à améliorer l'équilibre en position debout et en marchant:

Se tenir debout pieds nus, avec un soutien manuel si nécessaire (main sur les barres parallèles par exemple). En utilisant un "tapis" de différentes textures, essayez de trouver des différences dans les matériaux / tapis présentés sous les pieds de la personne. Nous encourageons non seulement à trouver les différences, mais aussi à utiliser la mémoire et à comparer avec les matériaux précédents, en posant des questions telles que : "Lequel est plus doux ? Lequel ressemble à du plastique ? Pouvez-vous dire à quoi il ressemble ? Cela aide beaucoup à améliorer l'attention sur une tâche et à se concentrer sur le corps. Cela augmente également les capacités de perception des récepteurs du pied, de sorte que ce type d'exercice peut avoir un effet d'entraînement positif sur la démarche de l'individu.

**C) Les jeunes adultes et les adultes qui ne sont plus en mesure de supporter leur propre poids sans aide et qui dépendent entièrement d'un palan pour les transferts et du personnel pour le positionnement.** La plupart des personnes de ce groupe ont besoin d'une aide qualifiée pour manger et boire et sont susceptibles d'être équipées d'une sonde gastrique pour assurer une alimentation de soutien. Les compétences linguistiques sont davantage basées sur des questions de type oui/non et sur la capacité à dire des mots d'une seule syllabe.

**Objectifs de la physiothérapie :** CONFORT dans différentes positions (sur le ventre, debout, assis dans un endroit différent). PRÉVENIR les douleurs dues à un manque de mouvement.

**Traitement de physiothérapie :** Il s'agit d'encourager les personnes à pratiquer les activités qu'elles ont apprises et appréciées le plus. Par exemple, si une personne aime faire du vélo, nous lui proposerons d'en faire en utilisant le pédalage passif à l'aide d'un mini-pédalier. Nous proposons également des mouvements passifs

répétitifs en piscine (si l'hydrothérapie est tolérée), des massages, de la physiothérapie thoracique et d'autres exercices permettant un effort respiratoire plus efficace.

À ce stade, la personne perd ou a perdu la capacité de prendre l'initiative ou éprouve de grandes difficultés à participer activement, ainsi un soutien important de la part de personnes ou de membres du personnel qui ne lui sont pas seulement familiers, mais qui leur permettent de se sentir en sécurité est bénéfique. Nous constatons que la perception de ce qui est sûr pour la personne change au fur et à mesure qu'elle vieillit et nous devons toujours travailler dans les limites ou les paramètres de la personne. Nous proposons des mobilisations globales de la colonne vertébrale pour détendre le dos de la personne et des mouvements répétitifs continus lorsque nous travaillons dans la piscine, afin d'aider les systèmes cardiorespiratoire et digestif à mieux fonctionner.

Nous essayons de prévenir la douleur, l'inconfort et les infections thoraciques et nous fournissons des soins et un soutien de haute qualité centrés sur la personne, en passant du temps à faire les choses que la personne a toujours aimées. Nous encourageons la personne à se sentir "capable", même si elle a besoin de beaucoup de soutien.

**Exemple de programme de physiothérapie pour une personne appartenant à ce groupe de personnes :** Julio n'a pas la capacité de se déplacer ou de changer de position par lui-même. Il utilise le palan pour tous les transferts. Il est dépendant d'un fauteuil roulant. Il ne peut pas garder l'équilibre en position assise sans soutien. Nous savons qu'il aime être en forme et fort. Il aime les défis et sentir qu'il peut et qu'il a réussi. Le traitement consiste à l'encourager à :

- S'asseoir sur le bord du socle (plinth) avec le soutien de deux/trois thérapeutes. Une fois assis, Julio a besoin d'être rassuré car sa conscience spatiale est affectée. Par la communication, lui dire comment son corps est positionné dans l'espace (tu es assis sur l'assise, tes pieds sont sur le sol, tes jambes sont pliées, tes bras sont le long de ton corps et ta tête est au milieu). Cela l'aide à se sentir en sécurité et l'anxiété et la peur disparaissent.
- Tenue debout avec une aide à la verticalisation. Nous utilisons en particulier le cadre Evolv Standing Frame. Julio adore se tenir debout.
- Changer de position en passant de la position couchée sur le dos à la position couchée sur le côté (cela a un impact utile lorsque Julio est soutenu pour ses besoins personnels).
- Lorsqu'il est allongé sur le dos ou assis sur son fauteuil roulant, nous encourageons Julio à travailler avec ses bras, en lui donnant des poids à soulever ou des balles à lancer, car il a toujours été fier d'être fort.
- La piscine est le meilleur environnement pour fournir des mouvements répétitifs continus afin d'activer les fonctions cardiorespiratoires et digestives. Elle permet également de faire bouger les articulations et donc de stimuler la production de liquide synovial (lubrifiant des articulations) afin de prévenir les raideurs et les douleurs. La thérapie dans l'eau est également très utile pour faire bouger le bassin et la colonne vertébrale.

Il est très important d'aider les personnes à se mettre en position debout (à l'aide d'aides à la station debout), à condition qu'elles montrent qu'elles aiment cela, afin de prévenir l'ostéoporose et de favoriser la perception sensorielle et la conscience de l'espace. Cela permet également d'augmenter le pouls, la respiration et l'activité de la digestion et des intestins. Les avantages sont nombreux, notamment la prévention des infections thoraciques, le maintien de la circulation, le changement de position et l'amélioration de l'estime de soi.

**Dans le centre d'activités de jour de Heather House, toutes les personnes atteintes de la CLN3 (maladie de Batten)** se réunissent une fois tous les quinze jours pour une "séance de relaxation", qui a été conçue pour améliorer la conscience du corps et de l'espace, pour contrôler l'anxiété et la peur du mouvement et pour trouver un moment de détente et se concentrer sur elles-mêmes et leurs amis. Ces séances se sont également révélées très utiles pour le personnel chargé d'aider les personnes atteintes de la CLN3 (maladie de Batten) à s'occuper de leurs soins personnels, car il est essentiel de bouger et de changer la position du corps.

Une mauvaise perception de l'espace est un symptôme courant que l'on peut retrouver dans les cas suivants le manque de conscience spatiale dans tous les groupes A, B et C énumérés ci-dessus. Il est très difficile de

détecter le **manque de conscience spatiale** lorsque les personnes sont plus aptes physiquement et verbalement, mais nous avons constaté dans ce groupe de personnes qu'elles ne savent parfois pas où se trouvent "l'avant et l'arrière", ni où se trouve le milieu, ni si leurs jambes sont pliées ou droites. Nous pensons également qu'une grande partie des mouvements incontrôlés de ces personnes est due à une perte de conscience spatiale, car dès qu'elles ont quelque chose (comme une sangle souple à tenir ou une couverture lestée) pour leur fournir un retour d'information, il semble que cela leur permette de comprendre où se trouve leur corps par rapport à tout le reste, et elles cessent alors d'avoir ce niveau de mouvements incontrôlés.

Comme nous l'avons dit au début, chaque personne est différente et les symptômes de la maladie le sont aussi. Certaines personnes auront des mouvements incontrôlés de leurs membres, d'autres des tremblements ou de petits spasmes, d'autres encore une co-activation des muscles lors de mouvements répétitifs. Du point de vue de la physiothérapie, il est difficile d'utiliser la relaxation ou l'exercice seul pour influencer ces spasmes et ces tics. Des médicaments pour favoriser la relaxation musculaire et traiter l'épilepsie sont également nécessaires, ainsi qu'un repositionnement régulier (toutes les deux heures) lorsque la personne ne peut pas se déplacer elle-même.

De nombreux adultes ont tendance à perdre la capacité de tenir leur tête en position verticale (surtout au stade avancé de la maladie), de sorte que leur menton se trouve presque toujours près de leur poitrine. Il leur est très difficile de lever la tête et, à ce stade, ils présentent également une dysphagie complexe, de sorte que les thérapies correctives doivent être conservatrices pour prévenir les pneumonies par aspiration. Nous n'avons pas encore trouvé de solution complète à ce problème, mais nous essayons de prévenir cette situation en leur expliquant quelle est la meilleure façon d'aspirer, la meilleure position pour leur tête. Il pourrait s'agir d'un problème de conscience spatiale combiné à la perte de capacités, à la peur et à la faiblesse des muscles.

Nous avons également observé que lorsque la capacité de marcher diminue, les personnes atteintes de la CLN3 (maladie de Batten) ont tendance à présenter un aspect parkinsonien : petits pas et position fléchie du corps ; et en général, toutes présentent une bradykinésie (non seulement lors des mouvements, mais aussi en ce qui concerne les capacités cognitives). C'est pourquoi le "temps" est essentiel pour la personne. Elle a besoin de temps pour comprendre, pour traiter l'information, pour bouger son corps, etc. C'est pourquoi la communication est si importante. La réussite du traitement de physiothérapie dépend des capacités de communication du personnel qui accompagne la personne. Tout doit être expliqué en détail, en s'assurant que la personne est capable d'écouter, de se concentrer et de comprendre ce que nous allons faire et ce qui va se passer.

**Comme pour toute maladie neurodégénérative**, il existe une susceptibilité à la spasticité, au raccourcissement des muscles et des tendons et à la perte de l'amplitude fonctionnelle des mouvements aux stades avancés de la maladie. On pourrait donc considérer que c'est la norme, que la personne devient plus dépendante de son lit et que les sièges spécialisés sont moins prioritaires. Cependant, nous devons comprendre chaque individu, qui il se voit, comment il s'adapte à ses pertes et comment, comme pour la plupart des jeunes, il a le désir de contribuer à sa vie et d'en faire l'expérience d'une manière qui lui soit propre.

En général, nous ne constatons pas de perte de l'amplitude des mouvements dont la personne est capable, même si nous passons d'exercices initiés à des exercices passifs. Nous ne constatons pas non plus de spasticité ou de rigidité musculaire lorsque nous travaillons avec des personnes dont les capacités vont jusqu'à la perte de capacités. Nous pensons que, bien que cela puisse être considéré comme faisant partie du processus de la CLN3 (maladie de Batten), cela ne devrait pas être le cas, car la prévention contribue au confort physique et psychologique, en favorisant la motivation et la dignité.

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](mailto:sarahkenrick@bdfa-uk.org.uk)

Écrit par Sarah Kenrick et Anna Nicolau Torrent, Déc 2019 SA002-v3-1219

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