

## Soutien postural aux stades avancés de la CLN3 (maladie de Batten) - Positionnement de soutien pendant le sommeil et lors du repos sur le lit

*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 du document), qui pourra vous mettre en relation avec le consultant en neurologie adulte de Heather House et/ou le médecin généraliste de Heather House. Les photos contenues dans ce document ont été prises par le personnel travaillant à Heather House<sup>1</sup>.*

**La Heather House de SeeAbility** a ouvert ses portes en juillet 1999 afin de fournir des soins palliatifs à long terme et un soutien aux personnes atteintes de la CLN3 (maladie de Batten). Pour faciliter la lecture de cet article, nous parlerons de "Batten" plutôt que de CLN3 (maladie de Batten). Depuis son ouverture, le centre a soutenu 30 personnes atteintes de la maladie de Batten, âgées de 16 à 32 ans.

Notre équipe multidisciplinaire travaille avec chaque personne pour s'assurer que les symptômes provoqués par la maladie de Batten sont pris en charge en connaissance de cause et avec empathie, afin de permettre à la personne de jouir de la meilleure qualité de vie possible en fonction de la nature progressive de la maladie. Notre équipe de physiothérapie et d'infirmières a développé des compétences dans le domaine du soutien postural, en se concentrant sur la position assise (qui sera expliquée séparément) et sur la position dans le lit.

## Pourquoi est-il important de soutenir la position de repos ou de sommeil ?

Dans les derniers stades de la maladie, nous avons constaté que les personnes atteintes de Batten passaient progressivement plus de temps au lit. Cela s'explique par le fait que la personne se fatigue plus rapidement dans ses activités quotidiennes. Les muscles s'affaiblissent, ce qui signifie que la position assise et les activités avec d'autres personnes semblent être tolérées pendant des périodes plus courtes, de l'ordre de 1 à 3 heures, en fonction de la personne, du moment de la journée et de l'activité.

Ne pas pouvoir bouger et changer de position pour trouver du confort pendant le sommeil ou le repos sur le lit peut être très pénible pour n'importe qui. Cependant, en travaillant avec des personnes atteintes de la maladie de Batten depuis de nombreuses années, nous avons pu constater qu'en prévoyant des périodes régulières de repos au lit, en veillant à ce que les fauteuils roulants soient conçus en fonction des besoins spécifiques de la personne et en se concentrant sur un soutien postural sûr et efficace, il est possible de permettre à la personne de continuer à faire les choses qu'elle aime tous les jours.

À Heather House, nous sommes toujours conscients que nous travaillons avec des adultes ou des enfants plus âgés atteints de la maladie de Batten, qui ont souvent des opinions très claires sur la façon dont ils veulent que nous les soutenions. Nous travaillons donc toujours avec la personne, en écoutant sa voix et son langage corporel afin de comprendre ses craintes. Nous travaillons lentement pour gagner sa confiance et l'aider à découvrir comment elle peut contrôler ce qu'elle fait et nous montrer la posture et la position qu'elle préfère dans son lit. Nous encourageons toujours la personne de se coucher sur le côté (couchage latéral) lorsqu'elles ne sont plus en mesure de changer de position elles-mêmes, car cette position peut contribuer à minimiser les risques, l'inconfort et la douleur associés à l'augmentation de l'immobilité.

---

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

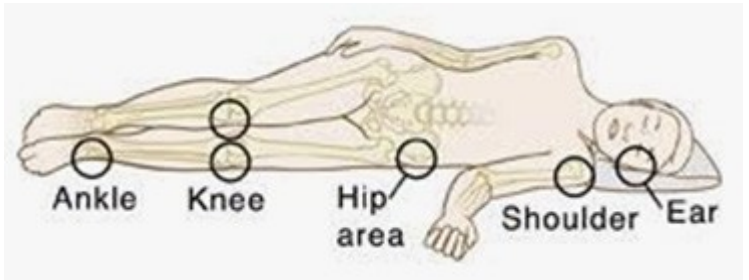
En général, les personnes aux derniers stades de la maladie de Batten semblent préférer le couchage sur le côté, mais nous avons travaillé avec un petit nombre de personnes qui ne se sentaient à l'aise qu'en position couchée sur le dos. Nous avons aidé ces personnes à trouver le confort et une position plus sûre en utilisant des lits profilés à 4 positions.

Sous la direction de notre physiothérapeute, nous avons élaboré des conseils sur le couchage latéral et le soutien postural à l'intention des familles, en particulier des parents, des soignants et des professionnels qui vivent et travaillent avec la maladie de Batten.

## Le couchage latéral expliqué

Nous examinons tout d'abord les zones du corps qui risquent d'être soumises à une pression accrue lorsque l'on se couche sur le côté :

D'autres éléments importants à prendre en compte sont : le type de matelas, la densité de l'oreiller, la température de la pièce, le linge de lit, le temps passé dans la même position, mécanisme d'inclinaison du lit et nécessité d'un support de lit spécialisé pour aider à maintenir la position du corps.



## Se préparer

Le lit doit être plat, propre et les draps ne doivent pas être froissés. À Heather House, nous suivons toujours des pratiques de déplacement et de manutention sûres. Nous nous assurons toujours que les oreillers et autres équipements nécessaires sont à portée de main et que nous ne nous éloignons pas du chevet du patient pendant le processus.

Nous examinons comment soutenir une personne avec un seul soignant et quand il est plus sûr d'en avoir deux.

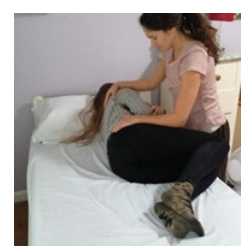
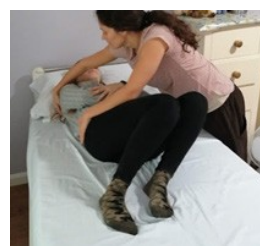
Pour les besoins des photos (toutes posées par le personnel de Heather House), nous ne montrons pas les barrières de lit relevées. Cependant, chaque fois qu'un seul soignant s'occupe d'une personne ayant des besoins importants, nous veillons toujours à ce que la barrière de lit la plus éloignée du soignant soit verrouillée en position haute afin d'éviter les chutes.

**1. Pour une personne qui a une capacité limitée à se déplacer elle-même mais qui a besoin d'une autre personne pour l'aider à se tourner** - Il s'agit souvent d'un point crucial pour que la personne se sente en sécurité avec la personne qui s'occupe d'elle ou qu'elle ait l'impression d'échapper à tout contrôle. En commençant par la position couchée sur le dos ou sur le ventre, encouragez la personne à se déplacer vers un côté du lit si elle le peut. Si elle ne le peut pas, suivez les conseils de soutien pour deux soignants ci-dessous.

Une fois sur un côté du lit, veillez à ce que les deux jambes soient pliées (c'est plus sûr qu'une seule jambe pliée). Ainsi, lorsque l'enfant est soutenu pour se tourner sur le côté, il se trouve au milieu du lit.



L'accompagnateur doit ensuite placer une main derrière l'épaule de la personne et l'autre sur sa hanche, puis se tourner. La communication est cruciale à ce stade, car le fait de se tourner sur le côté peut être très effrayant pour la personne.



**2. Pour une personne qui n'a pas la capacité fonctionnelle de se déplacer elle-même, il peut être plus sûr d'avoir deux personnes pour l'aider à se tourner** - nous veillons toujours à ce que la personne soit calme. Aider une personne à se tourner lorsqu'elle n'a aucun contrôle peut être très désorientant et peut parfois conduire la personne à s'agripper au lit ou à l'accompagnateur.

Tout d'abord, nous examinons la hauteur du lit - ici, le lit est trop bas pour les soignants : le bas du dos est exposé à un risque élevé de blessure.



Le lit est maintenant trop haut pour les soignants : les épaules de la personne qui s'occupe d'elle souffrent lorsque le lit est trop haut.



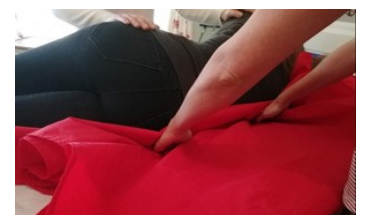
### Comment aider quelqu'un à glisser latéralement à l'aide d'une feuille de glissement ?

Ici, le lit est à la bonne hauteur pour les soignants.

1. Aider la personne à se tourner sur le côté



2. Placez la feuille de diapositives derrière la personne et glissez-la sous elle, en expliquant toujours ce que vous faites.



3. Ensuite, aidez la personne à rouler sur le dos et légèrement sur le côté opposé.



4. Tirez maintenant le drap de glissement pour qu'il soit à plat sur le lit.



5. Coordonner avec l'autre soignant, communiquer avec la personne et à trois : un<sup>2</sup> soignant doit tirer le haut du drap et l'autre soignant aide ce mouvement en poussant la personne allongée sur le lit vers l'autre soignant.



### Position couchée sur le côté

Une fois la personne couchée sur le côté, vérifiez les points suivants :

#### 1. Position de la tête

La densité de l'oreiller détermine la position de la tête. Un oreiller trop épais ou trop fin peut faire basculer la tête :



Position correcte de la tête



Oreiller trop fin. La tête tombe légèrement vers le bas, ce qui peut provoquer des douleurs au niveau du cou et une pression sur l'oreille.



Oreiller trop épais. La tête est poussée vers le haut, ce qui peut provoquer des douleurs au niveau du cou et une pression sur l'oreille.

Les voies respiratoires et la respiration de la personne peuvent être compromises et le risque d'aspiration (salive ou contenu de l'estomac entrant dans les poumons lorsque le mécanisme de déglutition est réduit ou affaibli) est accru en fonction du niveau d'extension de la tête :

Ces deux positions facilitent la respiration et la déglutition.



Flexion



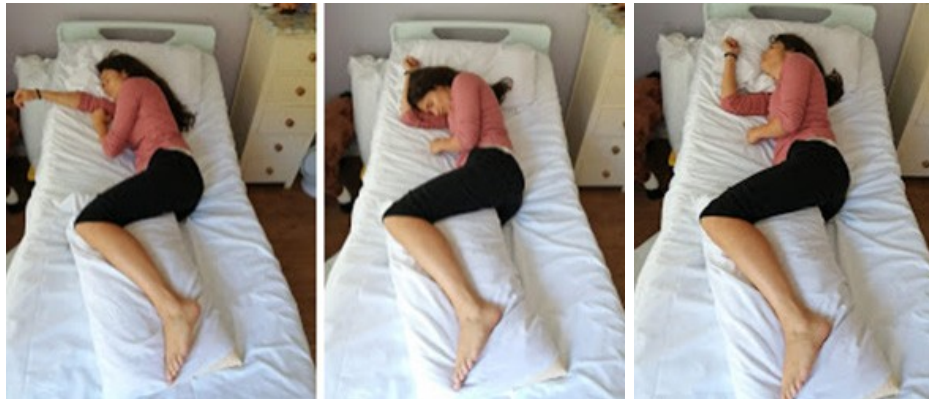
Extension



Hyper extension

Plus difficile à respirer et risque d'aspiration plus élevé.

C'est pourquoi il est très important de fléchir légèrement la tête et, surtout, de veiller à ce qu'elle ne s'allonge pas au cours de la nuit.



Correct

Trop fléchi

Trop étendu

## 2. Colonne vertébrale

Il est très difficile de positionner quelqu'un de manière à ce que sa colonne vertébrale soit parfaitement alignée. La chose la plus importante à éviter est une rotation de la colonne vertébrale (torsion du haut du corps - voir les images ci-dessous).

Lorsque la colonne vertébrale est tordue, la zone thoracique et tous les organes qui s'y trouvent sont légèrement étirés, ce qui peut accroître les symptômes de reflux et affecter la capacité à respirer (les côtes ont plus de mal à se dilater dans cette position). Par conséquent, pour minimiser ces risques, nous recommandons de positionner la personne sans rotation de la colonne vertébrale.



Il est facile de vérifier si le corps est en rotation (torsion), car l'épaule supérieure ne semble pas alignée avec le reste du corps.

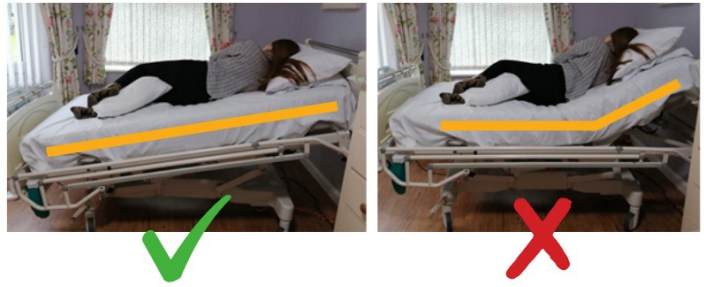


Sur ces photos, l'épaule gauche n'est pas alignée en raison de la rotation de la colonne vertébrale. Cette position est dangereuse pour les personnes présentant un risque d'aspiration ou souffrant de reflux.



Cette position peut être facilement modifiée en soutenant le bras gauche devant le corps, de manière à ce qu'une épaule soit au-dessus de l'autre. Comme dans la position de récupération, mais avec des oreillers de soutien sur le haut de la jambe et le haut du bras devant le corps de la personne.

Lorsque l'on se couche sur le côté, il est préférable de dormir à plat et d'incliner le lit vers le haut (de sorte que les pieds soient plus bas et la tête plus haute) plutôt que d'incliner le lit, car cela provoque une flexion latérale.



### 3. Épaules et bras

Si l'épaule située sous le corps n'est pas bien positionnée, la personne peut finir par avoir une main engourdie et "endormie". Il est possible d'accommoder cette épaule en déplaçant le coude devant la poitrine. Ne laissez pas le coude sous le poids du corps.



Certaines personnes trouveront inconfortable et douloureux de poser ce bras sur le matelas ; dans ce cas, vous pouvez soutenir leur main sur l'épaule opposée.



### 4. Bassin, jambes et pieds

L'objectif principal est d'utiliser des oreillers afin d'éviter les zones de pression et d'assurer l'alignement du corps. Certaines personnes préféreront avoir :



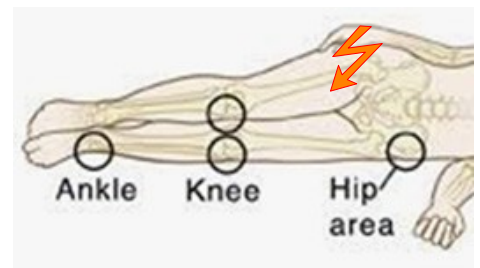
Les deux jambes pliées

Le jambe supérieure pliée et la jambe inférieure tendue

La jambe supérieure s'étire et la jambe inférieure se fléchit.

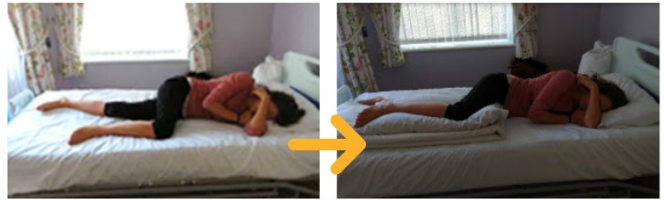
#### A. Les deux jambes sont pliées :

Il est important de placer un oreiller entre les deux jambes pour éviter les zones de pression entre les genoux et les chevilles. L'oreiller relèvera également la jambe supérieure. C'est nécessaire, car si la jambe supérieure n'est pas parallèle à la hanche, elle reposera naturellement à un angle plus bas, ce qui peut créer des tensions et des douleurs dans l'articulation de la hanche.



#### B. La jambe supérieure est pliée et la jambe inférieure est tendue :

Dans cette situation, la jambe supérieure tombe complètement sur le lit, ce qui fait tourner le bassin et la colonne vertébrale. Les muscles de la hanche de la même jambe sont également constamment étirés. Pour y remédier, il est nécessaire d'utiliser deux oreillers épais. Ces deux oreillers seront placés devant la jambe inférieure.



Voici à quoi doit ressembler la jambe supérieure vue de derrière :

Sur la photo, vous pouvez voir que les deux jambes sont parallèles. Il n'y a pas de tension sur la hanche de la jambe supérieure et le bassin n'est pas en rotation.



### C. La jambe supérieure est tendue et la jambe inférieure est pliée :

Deux articulations sont dans une position critique si nous n'accommodons pas la jambe supérieure. Les muscles de la hanche sont constamment étirés ; l'articulation du genou souffre. En outre, toute la pression est exercée par la cheville.



Deux oreillers seront nécessaires pour accueillir la jambe supérieure. Les oreillers doivent être placés derrière la jambe qui repose sur le lit. Lorsque les deux jambes sont parallèles, les risques sont minimisés. La hanche, le genou et la cheville sont en sécurité et exempts de tension et de pression.



### Conscience de l'espace

Il s'agit de la capacité à prendre conscience de soi dans l'espace. Il s'agit d'une connaissance organisée des objets en relation avec soi-même dans cet espace donné. Il s'agit également de comprendre la relation entre ces objets lorsqu'il y a un changement de position. (Ref - Ergothérapie pour les enfants)

Il existe une corrélation entre le fait d'être atteint de la maladie de Batten et le manque de conscience spatiale. Cela ne signifie pas que toutes les personnes atteintes de la maladie souffrent d'un manque de conscience spatiale au même degré.

Les personnes atteintes de Batten qui n'ont pas de conscience spatiale peuvent se sentir très anxieuses lorsqu'elles doivent passer ou être aidées à passer d'une position à une autre, par exemple d'une position assise à une position debout ou d'une position assise à une position couchée ou d'une position couchée sur le dos à une position couchée sur le côté. Cette anxiété est souvent observée lorsque la personne est encore capable de marcher avec de l'aide, montrant une nervosité accrue lorsqu'elle marche sur des surfaces différentes ou lorsque des personnes passent dans la direction opposée, par exemple dans un couloir ou sur un trottoir.

Pour permettre à la personne de comprendre comment elle peut contrôler la situation et se sentir en sécurité, nous recommandons d'aider toutes les personnes atteintes de la maladie de Batten à passer du temps en position couchée sur le côté dès les premiers stades, afin qu'elles se familiarisent avec cette position.

Cependant, il peut arriver que le fait de se coucher sur le côté, même s'il s'agit d'une position familière, soit très effrayant et provoque une grande anxiété. Dans ce cas, la première chose à faire est de se concentrer sur la manière dont les personnes qui apportent leur soutien le font. Parfois, une personne différente ou l'absence de certaines parties de la communication du processus ou de la manière dont nous utilisons le toucher et l'assistance physique peut provoquer beaucoup de peur et d'anxiété - se regarder soi-même et s'assurer des mêmes normes et de la même attention de notre part est l'endroit le plus simple pour commencer.

Si nécessaire, et en excluant l'influence d'autres personnes, différentes positions doivent être envisagées. La position couchée sur le dos peut être une option.

Si le lit peut être incliné vers le haut, le risque de reflux et d'aspiration est réduit.

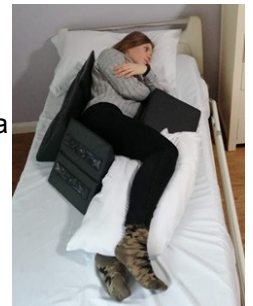


Si le couchage sur le dos n'est pas sûr et que la personne a toujours peur lorsqu'elle est couchée sur le côté, il est possible d'utiliser un équipement spécialisé.

Nous avons constaté que plus le corps est en contact avec une surface, moins la personne se sent effrayée. Par conséquent, le fait de placer des coussins, des sacs à fèves ou des systèmes de couchage contre le corps (principalement le dos) peut aider la personne à se sentir plus en sécurité et plus détendue dans cette position. Des coussins peuvent également être placés sur la région abdominale pour empêcher la personne de se coucher sur le ventre. Cela rassurera la personne et réduira le stress lié à une position instable.

Ces coussins de calage noirs sont munis de crochets Velcro d'un côté, de sorte que lorsque la personne est positionnée, les coussins ne bougent pas.

Pour pouvoir utiliser ces coussins, une feuille de velcro spéciale est nécessaire.



Derrière le dos, il y a un sac de haricots, suffisamment robuste pour soutenir le dos de la personne même lorsque celle-ci essaie de pousser contre lui (ce qui est très fréquent chez les personnes atteintes de la maladie de Batten).



## Amplitude de mouvement



Les personnes vivant avec Batten ne souffrent pas nécessairement de muscles rigides ou d'une perte d'amplitude de mouvement. Cependant, avec le temps, elles deviennent totalement dépendantes d'autres personnes pour les aider à étirer et à fléchir les bras et les jambes, les mains et les pieds tous les jours. Les genoux ont tendance à perdre de leur amplitude, et les jeunes enfants préfèrent souvent avoir les genoux fléchis lorsqu'ils sont allongés, mais l'exercice et l'encouragement à une amplitude de mouvement complète permettent d'obtenir un plus grand confort à long terme.

Une fois que la personne est incapable de se déplacer volontairement, notre objectif est de la soutenir dans une position "neutre", c'est-à-dire ni trop fléchie, ni trop étendue/étirée.

Pendant la nuit et les périodes de repos, il est très important d'aider la personne à permettre à son système corporel de se détendre. Le corps aura beaucoup de mal à se détendre s'il est maintenu dans une position étirée, car elle augmente la sensation de perte d'équilibre et d'instabilité. Nous devons assurer et permettre une légère flexion naturelle, principalement au niveau des bras et des jambes. Cette légère flexion offrira un plus grand confort en position couchée latérale. Si le corps et toutes les articulations sont trop fléchis et que la personne passe beaucoup de temps dans cette position, nous augmentons le risque de raccourcissement des muscles et de perte d'amplitude des mouvements. C'est pourquoi il est si important de changer régulièrement de position.

#### **Astuces et conseils sur la manière de toucher et de déplacer le corps d'une personne :**

- Dans la mesure du possible, essayez de toujours utiliser vos deux mains. C'est plus confortable et cela aide la personne à se sentir plus en sécurité.
- Les mains du soignant doivent tenir les articulations du membre qui est déplacé.
- Évitez de saisir les poignets et les chevilles. Il est plus agréable d'être soutenu.



Dans l'image ci-dessus, on peut voir que le bras gauche de la personne est coincé sous le corps. Cela peut entraîner une gêne générale et un engourdissement de la main. Pour dégager ce bras, utilisez vos deux mains pour tenir le coude et le poignet de la personne, puis tirez lentement sur le bras.



Évitez de saisir le poignet et de tirer, car cela effraie la personne et peut provoquer des douleurs.



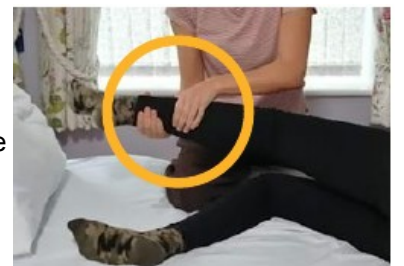
Tenez la jambe avec les mains à plat. Les deux mains doivent être placées sous les articulations : le genou et la cheville. L'utilisation des deux mains répartit le poids du membre, ce qui permet à l'aidant de bouger plus facilement le corps de la personne.



Sur la photo de droite, le soignant tient la jambe, ce qui permet aux articulations d'être sollicitées, ce qui peut faire peur à la personne, la main gauche de l'assistant est également trop proche de la zone intime de la personne.



Sur la photo de droite, l'aidant ne soutient pas la longueur de la jambe et exerce donc une pression sur la partie supérieure du genou et sur la hanche.



C'est une autre façon confortable de tenir la jambe lorsque l'on ne peut utiliser qu'une seule main. Le genou doit reposer sur le bras de l'assistant. Nous tenons normalement la jambe de cette manière lorsque nous plaçons l'oreiller entre les jambes avec l'autre main.



En ce qui concerne la fréquence à laquelle il convient d'aider la personne à changer de position (en particulier la nuit), chaque personne est différente et a besoin de niveaux et d'intensité d'aide différents. Par exemple, il y a des personnes qu'il vaut mieux laisser dormir toute la nuit dans la même position, car si nous les aidons à s'occuper d'elles ou à changer de position, elles ne pourront plus se rendormir. D'un autre côté, d'autres personnes peuvent se sentir mal à l'aise après 2 ou 3 heures passées dans la même position, ce qui peut perturber leur sommeil et les empêcher de se reposer jusqu'à ce qu'elles changent de position.

Pour la personne atteinte de la maladie de Batten qui est aveugle et incapable de se déplacer de manière autonome, l'impact des autres peut être encourageant ou effrayant, selon la personne. Tout ce que nous faisons sur le plan physique nécessite une certaine confiance et un partenariat. Montrer à la personne que nous pouvons l'aider à se sentir à l'aise dans sa position contribue à lui donner un sentiment de sécurité et de participation.

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

Mars 2020 SA021-v1-0320

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