

Épilepsie

L'épilepsie est une des symptômes qui s'installe avec les CLN. Suivant les personnes, et suivant les variantes de CLN, les crises d'épilepsie peuvent revêtir des formes différentes : crises tonico-cloniques, crises partielles, parfois avec une fréquence élevée, parfois avec de longues périodes sans crise. La prise en charge est assez semblable à celle des autres personnes sujettes à crise d'épilepsie.

Heather House

Au Royaume-Uni, la [Heather House](#) accueille depuis de nombreuses années des jeunes porteurs de la maladie de Batten (CLN 3). Sarah Kenrick a été pendant longtemps infirmière dans ce centre, et a construit une expertise précieuse, qu'elle partage avec enthousiasme, par exemple lors des [conférences BDFA](#), mais également sous forme de documents très pédagogiques.

Elle a ainsi rédigé en 2019 un document intitulé « Medicines and supportive strategies for the management of epilepsy in the mid and later stages of juvenile CLN3 (Batten) disease », que l'on peut traduire par « Médicaments et stratégies de soutien pour la prise en charge de l'épilepsie aux stades intermédiaires et avancés de la de la CLN3 (maladie de Batten) ». Il est [disponible en ligne](#) sur le site de SeeAbility, et nous proposons ici une traduction avec l'autorisation de l'autrice : [CLN3 - Information épilepsie](#).

« Nous avons appris de tant de personnes inspirantes atteintes de la CLN3 (maladie de Batten) que le fait d'accompagner la journée d'une personne pour qu'elle ait un minimum de stress, qu'elle ait sa propre routine et que les membres de sa famille et les aidants qui comprennent ce qui est important pour cette personne fait une grande différence dans la manière dont la personne peut se contrôler et se sentir en sécurité. » (Sarah Kenrick)

Au delà d'explorer la problématique de l'épilepsie, ce document donne à comprendre beaucoup d'autres aspects de la prise en charge des personnes atteintes d'une maladie de Batten. Ainsi, on comprend qu'avec la perte de la communication, on peut mal interpréter certains problèmes de santé, en associant par erreur les comportements de la personne associés à ces problèmes à de l'épilepsie. On lit aussi que le bien-être et le sentiment de sécurité sont essentiels pour assurer une condition de vie meilleure.

Medicines and supportive strategies for the management of epilepsy in the mid and later stages of juvenile CLN3 (Batten) disease

Please note: the information contained in this document is intended to provide supportive guidance to families, carers and associated professionals. It is not intended to be, nor is it, medical advice for individual children or adults with juvenile CLN3 (Batten) disease. Parents and carers should consult the person's GP prior to changing medication, medical treatment or prescribed activities. If you are a professional and you require more information, in the first instance please contact Sarah Kenrick (contact details at end), who can provide you with a link to the Adult Neurology Consultant for Heather House and/or the GP for Heather House.

Juvenile CLN3 (Batten) disease is a very rare neurodegenerative disease.

SeeAbility's Heather House opened in July 1999 specifically to provide long term and palliative care and support for people with juvenile CLN3 (Batten) disease. Since then we have supported 30 younger adults with juvenile CLN3 (Batten) disease aged between 16 and 32.

Over the past 20 years we have been able to gather data to inform our management of seizures in the mid to later stages of the disease, always striving for the best possible outcomes for each individual. This work to enable people to take control of their lives and minimise the episodes of seizure activity has been at the forefront of our work.

In 2013 Heather House was able to collate evidence gathered over 9 years and present accumulated data on epilepsy in juvenile CLN3 (Batten) disease, thanks to funding from the BDFA (Batten Disease Family Association) flexible small grants scheme. From this we were able to give a presentation at the BDFA conference in 2014: 'Understanding epilepsy and best practice for young adults with juvenile CLN3 (Batten) disease'.

Background Information

As well as developing our scope of practice with epilepsy, we have also been able to understand how other areas of skill and/or function loss affect each person with juvenile CLN3 (Batten) disease in different ways, and how some individuals with a compromised ability to communicate can be affected by a number of factors which can cause such a stressful situation for the person that their behaviour may give the appearance of an increase in seizures. This is particularly evident, in our experience, in relation to incontinence, mobility, gastric reflux and spatial awareness which have been alluded to briefly here and will be expanded on in separate documents.

For instance, our collective data shows us that an individual who is by nature 'anxious' will normally have more seizures and more types of seizures, particularly if they present as non-ambulant between 15-17 years of age. So much of our work with this type of person is our ability to understand the triggers, the fears and what helps keep the person grounded. This gives the potential to be more conservative with medicine doses and develop strong support techniques.

Voir aussi

Nous avons également traduit d'autres documents de la même autrice, qui sont tout autant instructifs :

- [Anxiété](#)
- [Activités physiques](#)
- [Soutien postural](#)

Le laboratoire Biomarin, à l'origine du traitement enzymatique pour la CLN2, propose également sur son site internet dédié des informations concernant la prise en charge de l'épilepsie et des autres symptômes principaux pour les enfants atteints de CLN2 :

- [Les soins spécifiques à la CLN2 ont pour but de préserver l'état fonctionnel le plus longtemps possible et d'améliorer la qualité de vie](#)

À noter qu'il faut juste répondre oui au fait que l'on est un professionnel de santé pour pouvoir accéder au contenu.

© Jean-Marie Favreau, [VML](#), [MetabERN](#) – dernière modification 2 avril 2023. Vous pouvez télécharger cette page [au format pdf](#).

Si vous voulez soutenir la recherche et aider l'association VML qui accompagne les familles touchées par les maladies de Batten, envisagez de [faire un don](#).