



QU'EST-CE QU'UN HAMARTOME HYPOTHALAMIQUE (HH)?

L'Hamartome hypothalamique (HH) est malformation cérébrale rare responsable d'un syndrome caractérisé par:

- une épilepsie résistante aux traitements / pharmaco-résistante
- un retard variable du développement
- des troubles cognitifs
- des troubles du comportement comportant des accès de colère incontrôlables suivis de remords ou d'absence de souvenir de l'événement
- des troubles endocriniens, le plus fréquent étant une puberté précoce.

Il est fréquent que le syndrome évolue avec le temps. Les crises peuvent s'aggraver, devenant plus invalidantes, pharmacorésistantes, et de nouveaux types de crises peuvent apparaître et l'épilepsie peut évoluer vers une encéphalopathie épileptique.



PERSONNES À APPELER EN CAS D'URGENCE

Nom et Prénom _____

Lien avec le patient _____

Téléphone _____

Autre numéro de téléphone _____

Consignes particulières:

Traitements en cours:

Médicaments d'urgence:



GUIDE À L'ATTENTION DU PERSONNEL SOIGNANT CONCERNANT LES PERSONNES ATTEINTES D'HAMARTOME HYPOTHALAMIQUE

L' Hamartome Hypothalamique (HH) est une malformation cérébrale congénitale rare; qui survient lors du développement fœtal et pouvant être responsable d'une épilepsie que l'on peut observer dès la naissance.



Hope for HH fournit des informations aux personnels soignants et aux prestataires de soins de santé ainsi qu'un soutien aux patients atteints d'Hamartome Hypothalamique. Hope for HH soutient la recherche pour une détection précoce, une amélioration des traitements et de la qualité de vie des patients et leur guérison.

www.hopeforhh.org

info@hopeforhh.org





SYMPTÔMES COURANTS

- Les crises gélastiques sont appelées «crises de rire», car elles peuvent ressembler à des ricanements ou un rire sans contrôle. Il peut s'y associer une contraction faciale tel un sourire narquois ou une grimace.
- Les troubles cognitifs peuvent varier de légers à sévères. Les difficultés les plus rencontrées sont d'ordre mnésique, incluant la mémoire antérograde et long-terme ; la vitesse de traitement des informations, ainsi que des troubles d'apprentissage d'ordre visuels et verbaux.
- Certaines personnes peuvent avoir des troubles endocriniens ou hormonaux liés à l'HH
- Une puberté précoce peut se produire chez les patients atteints d'Hamartome Hypothalamique. Elle se reconnaît par des signes de puberté anormalement précoces.
- Difficultés émotionnelles et comportementales



PREMIERS SECOURS DANS LES CAS D'ÉPILEPSIE

- Restez calme et réconfortant
- Protégez la personne de potentielles blessures, sans pour autant restreindre ses mouvements.
- Surveillez leur respiration - tournez-les sur le côté pour les aider à garder les voies respiratoires ouvertes (PLS : Position Latérale de Sécurité)
- Savoir quand appeler les secours: Regardez combien de temps dure la crise. Si cela dure plus de _____ minutes, et que vous connaissez le traitement d'urgence, administrez-le. Si cela dure 10 minutes supplémentaires après la prise, appelez le 15 ou le 18.
- Ne mettez rien dans la bouche au moment la crise.
- Restez avec la personne après la crise jusqu'à ce qu'elle soit consciente et en se sente en sécurité.



QUE VERREZ-VOUS?

- Les individus peuvent sembler facilement distraits et peu concentrés. Il peut être nécessaire de donner les mêmes consignes à plusieurs reprises à cause des troubles de mémoire.
- Leur comportement peut ressembler à un TDAH, TDA, à des TOC, un Autisme ou encore un Autisme Asperger.
- Certains enfants ont beaucoup de difficulté à maîtriser leurs accès de colère, leurs tendances agressives et beaucoup ont été décrits comme ayant un trouble oppositionnel.
- Ces accès de colère sont souvent appelés rages hypothalamiques. Les rages peuvent souvent être confondues avec des crises de colère, mais elles se produisent généralement rapidement et sans cause ni élément déclencheur identifiable.
- Les problèmes sensoriels touchent l'ouïe, le toucher (textures, etc...), l'odorat etc.
- Une faible tolérance aux situations stressantes.
- Certaines personnes peuvent éprouver des difficultés à réguler la température de leur corps.

