

Prise en charge de la narcolepsie et de l'hypersomnie idiopathique

Lutter contre le sommeil en permanence, ne pas arriver à suivre le rythme des autres, vivre des expériences curieuses, être trop sensible aux émotions et, comble du paradoxe, mal dormir la nuit, voici le parcours quotidien du narcoleptique. La prise en charge des hypersomnies évolue au fil du temps. Des progrès ont été faits pour développer et améliorer les traitements symptomatiques qui augmentent la signalétique monoaminergique.

© 2016 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Mots clés - hypersomnie idiopathique ; méthylphénidate ; modafinil ; narcolepsie ; oxybate de sodium

Treatment of narcolepsy and idiopathic hypersomnia. Constant sleepiness, failing to keep up with the pace of others, having dreamlike experiences, feeling over emotional and, the ultimate paradox, sleeping badly at night, this is the daily struggle of patients with narcolepsy. The treatment of hypersomnia has evolved over time. Advances have been made in developing and improving symptomatic treatments which increase monoaminergic signalling.

© 2016 Elsevier Masson SAS. All rights reserved

Keywords - idiopathic hypersomnia; methylphenidate; modafinil; narcolepsy; sodium oxybate

La narcolepsie et l'hypersomnie idiopathique constituent deux maladies rares. Ces deux hypersomnies centrales d'origine nerveuse, encore assez méconnues, sont responsables d'une gêne immense au quotidien, due à la place que prend la maladie et aux difficultés sociales qu'elle entraîne.

La narcolepsie

Il existe deux formes de narcolepsie : la narcolepsie simple, qui se caractérise par un ou plusieurs des symptômes évocateurs excepté la cataplexie, et la narcolepsie-cataplexie, dont l'incidence est plus fréquente. Chaque patient présente néanmoins une atteinte qui lui est propre, avec une symptomatologie plus ou moins marquée [1,2].

Les signes cliniques

♦ **Les accès de sommeil** constituent l'un des symptômes les plus connus de la narcolepsie. Particulièrement handicapants, ils sont irrésistibles et incontrôlables, durent environ 10 à 20 minutes, et peuvent se répéter plusieurs fois

dans la journée. Le patient s'endort brutalement et cela, même au cours d'une situation active comme un repas ou une discussion. Ce sommeil est réparateur et rétablit un niveau d'éveil normal pendant quelques heures.

♦ **La somnolence diurne excessive** est l'un des premiers signes de la maladie, celui qui pousse généralement à consulter. Elle peut être plus ou moins permanente, et se manifester par des troubles de l'attention et de la concentration. Elle apparaît plutôt lors de situations passives (lecture, cours...).

♦ **Les hallucinations** se produisent en général soit à l'endormissement, soit au réveil. Ces expériences semblent très réelles : passage ou présence d'un être humain, d'un animal ou de formes fantomatiques, de façon assez récurrente. Elles peuvent être aussi auditives ou kinesthésiques : sensation de déplacement, de toucher et de chaleur. Ce symptôme est assez mal vécu par les patients qui ont des difficultés à dissocier les hallucinations de la réalité. Elles

peuvent donc amener à redouter le moment du coucher.

♦ **La paralysie du sommeil** se traduit par une incapacité à se mouvoir ou à parler pendant la phase située entre l'éveil et le sommeil, le contrôle musculaire étant cependant restauré généralement en quelques minutes. Cette impossibilité d'effectuer des mouvements volontaires constitue une expérience traumatisante ; cet épisode est souvent accompagné de crises d'angoisse et d'une impression d'étouffement. Au-delà de son retentissement psychologique, la paralysie du sommeil est totalement bénigne. Elle va souvent de pair avec les hallucinations.

♦ **La cataplexie** correspond à une violente chute du tonus musculaire sous l'influence d'une émotion, plutôt positive, telle un éclat de rire ou la surprise. Elle peut être partielle, ne concernant que la nuque, le visage (incapacité à articuler les mots) ou les membres inférieurs par exemple, ou toucher l'ensemble des muscles striés. Dans sa forme mineure, elle peut entraîner un déverrouillage des

Mathilde LESAGE^a
Docteur en pharmacie
Catherine FAGNÈRE^b
Professeur des Universités
Jacques BUXERAUD^{b,*}
Professeur des Universités

^a102 route de la Chatre,
36100 Issoudun, France

^bFaculté de pharmacie,
2 rue du Docteur-Marcland,
87025 Limoges cedex,
France

*Auteur correspondant.
Adresse e-mail :
jacques.buxeraud@unilim.fr
(J. Buxeraud).

Note

¹ Le système HLA (*Human Leucocytes Antigens*) est responsable de la présentation des antigènes aux lymphocytes T.

genoux, une sensation de faiblesse dans les jambes ou amener à faire lâcher un objet. La cataplexie peut accompagner les accès de sommeil. Dans tous les cas, le patient est pleinement conscient. Un épisode dure au plus quelques minutes et la fréquence de survenue est très variable, d'un seul au cours de l'existence à plusieurs par jour.

♦ **Les narcoleptiques ont également un sommeil de nuit perturbé**, c'est-à-dire assez fragmenté, et sont capables de s'endormir directement durant la phase de sommeil paradoxal. Des études ont aussi montré que les patients malades testés, comparés à des individus témoins, possèdent généralement un indice de masse corporelle (IMC) plus important et un métabolisme basal diminué [3]. Cela signifie que la dépense énergétique journalière au repos d'un narcoleptique est moindre.

Le diagnostic

La cataplexie est pathognomonique de la maladie, c'est-à-dire qu'elle n'est retrouvée dans aucune autre pathologie et que sa présence suffit à poser le diagnostic de narcolepsie-cataplexie. Des examens peuvent toutefois être nécessaires : la polysomnographie, pour visualiser la macrostructure du sommeil, et le test de maintien de l'éveil, pour évaluer la vigilance.

Une étiologie incomplètement élucidée

L'origine de la narcolepsie n'est pas encore complètement élucidée. La destruction des neurones à hypocretine pourrait en être responsable. L'hypocretine est un neurotransmetteur sécrété par des neurones de l'hypothalamus qui régule le comportement de veille active. La narcolepsie se définirait donc comme une maladie sporadique avec des facteurs de susceptibilité génétique importants.

En effet, la présence d'un allèle spécifique, le typage HLA-DQB1*0602¹, favoriserait chez certains patients le mécanisme d'auto-immunité qui pourrait être responsable de la destruction neuronale. Bien qu'il reste encore de nombreuses pistes à explorer, l'hypothèse de l'origine auto-immune entraînant une neuro-dégénérescence paraît actuellement la plus probable. Il est nécessaire d'ajouter à cela une prédisposition génétique manifeste et l'influence de facteurs environnementaux déclenchant comme un stress important ou une infection.

L'hypersomnie idiopathique

L'hypersomnie idiopathique, dont la prévalence est plus faible que celle de la narcolepsie, n'a été véritablement individualisée que depuis peu.

Les signes cliniques

L'hypersomnie idiopathique affecte la veille et le sommeil. Deux formes sont identifiées qui ont pour caractéristique commune une somnolence diurne excessive. L'hypersomnie avec allongement du temps de sommeil est caractérisée par la difficulté qu'éprouvent les patients à se réveiller. La forme sans allongement présente des similitudes avec la narcolepsie sans cataplexie et soulève encore des questionnements.

♦ **Dans l'hypersomnie idiopathique sans allongement du temps de sommeil**, une somnolence diurne est plus ou moins présente. Certains individus ont l'impression de ne jamais se sentir totalement réveillés. Cette somnolence permanente peut engendrer des comportements automatiques. Les accès de sommeil durent plus longtemps que dans la narcolepsie (jusqu'à une heure) mais sont moins irrésistibles et ne sont pas régénérateurs d'éveil. Des hallucinations et une paralysie du sommeil sont retrouvées.

♦ **Dans l'hypersomnie idiopathique avec allongement du temps de sommeil**, le patient, qui ressent le même type de symptômes, peut dormir 10 à 12 heures sans interruption, jusqu'à 17 heures dans les formes majeures. Au réveil, il n'a pas le sentiment que son sommeil a été récupérateur alors que sa nuit a été calme. Il éprouve de grandes difficultés à émerger ; l'aide d'un proche est en général nécessaire. Le réveil est, en effet, associé à un phénomène appelé "l'ivresse du sommeil" qui se définit par une désorientation spatio-temporelle, une lenteur de la parole et de la pensée, ainsi que des troubles transitoires de la mémoire antérograde et rétrograde. Les patients décrivent un sentiment d'ébriété accompagné d'une confusion, de maux de tête, d'une lipothymie et d'une hypotension orthostatique. Ils se trouvent parfois dans l'incapacité d'interagir avec les stimuli extérieurs pendant plus d'une heure.

Le diagnostic

Avant de diagnostiquer une hypersomnie idiopathique, il convient d'exclure notamment un syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS), une hypersomnie consécutive à une manifestation virale comme la mononucléose ou un syndrome de fatigue chronique.

L'étiologie

Le terme idiopathique renvoie à une hypersomnie isolée et sans cause connue. Il n'a pas été recensé de modèle animal naturel, ce qui ne facilite pas la recherche sur les origines de la maladie. La pathologie ne semble pas avoir de lien avec le système à hypocretine. D'après des études comparatives menées chez des patients hypersomniaques, le taux d'histamine est inférieur à celui des témoins, ce qui pourrait refléter le degré d'hypersomnolence [4]. L'étude des métabolites de monoamines soulève une autre

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5546934>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5546934>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)