



QU'EST-CE QUE LA NARCOLEPSIE ?



Diffusé sous l'autorité de l'ANSM



QU'EST-CE QUE LA NARCOLEPSIE ?

La narcolepsie est un trouble du sommeil chronique caractérisé par des épisodes soudains et irrésistibles de sommeil. Cette maladie touche environ 1 personne sur 2000*, de tout sexe et ethnie (à

peu près 200 000 personnes en Europe).

L'origine de cette maladie reste inconnue.

*Thorpy MJ. Sodium Oxybate for the treatment of narcolepsy. 2005. Expert Opin. Pharmacother. 6(2): 329-335

La narcolepsie est parfois confondue avec la dépression (un trouble de l'humeur), l'épilepsie (une affection avec perte de conscience et perte du tonus musculaire) ou avec les effets indésirables de certains médicaments. Certains éléments suggèrent une possible transmission génétique ; 8 % à 12 % des patients ont un parent atteint par la maladie.

La narcolepsie affecte le bien être psychologique, l'estime de soi, la stabilité dans le travail, la vie sexuelle et les rapports humains, y compris la vie en couple.

UNE PERTURBATION DANS LE PROCESSUS DU SOMMEIL

Un enregistrement de l'électro-encéphalogramme (EEG) (c'est-à-dire l'enregistrement de l'activité électrique du cerveau) montre que quand un individu est éveillé, les ondes du cerveau ont un rythme régulier. Quand une personne s'endort, les ondes deviennent plus lentes et moins régulières. Cet état du sommeil est appelé mouvements lents des yeux (NREM). Après environ une heure et demie les ondes cérébrales montrent une activité plus intense. Ce stade, est appelé mouvements rapides des yeux (REM) ou sommeil paradoxal. C'est la période où la personne dort profondément et rêve.

Chez les patients atteints de narcolepsie, la succession des différents états du sommeil ne se fait pas dans le bon ordre chronologique. Par exemple, la phase REM ou la phase où l'on rêve se produit trop tôt, avant la phase NREM. Certains aspects de la phase REM peuvent aussi se produire pendant les heures de veille, provoquant une cataplexie, des rêves d'effroi et des paralysies du sommeil (voir symptômes associés à la narcolepsie).

LE DIAGNOSTIC DE LA NARCOLEPSIE

Quelques examens objectifs sont généralement utilisés par les spécialistes du sommeil pour diagnostiquer la narcolepsie : l'enregistrement du sommeil (l'examen polysomnographique de nuit), le test itératif de latence d'endormissement (TILE) et le test de maintien de l'éveil.

L'examen polysomnographique du sommeil enregistre de manière continue durant le sommeil nocturne, les ondes cérébrales ainsi que l'activité des nerfs et des muscles. Cet examen est également utile pour détecter d'autres troubles du sommeil qui pourraient être à l'origine de la somnolence diurne excessive.

Le test itératif de latence d'endormissement s'effectue au cours d'une journée où toutes les deux heures, on demande au sujet de rester au lit sans lutter contre le sommeil. On mesure le délai d'apparition des différents stades. Ce test est réalisé pour préciser le début de la phase de sommeil paradoxal.

Le test de maintien de l'éveil est un enregistrement polysomnographique et s'effectue de jour. On mesure la capacité du sujet à rester éveillé alors qu'il est placé (toutes les deux heures) en situation de faire la sieste.

L'échelle de Somnolence d'Epworth est un outil d'évaluation pour diagnostiquer la narcolepsie. Il s'agit d'un simple questionnaire que le patient remplit pour évaluer le niveau général de sa somnolence dans 8 situations sédentaires.

VIVRE UNE VIE NORMALE AVEC UN TRAITEMENT APPROPRIÉ

On ne peut aujourd'hui guérir la narcolepsie ; néanmoins, il y a des traitements disponibles pour contrôler les symptômes. Les traitements varient selon l'individu et selon la sévérité de sa maladie, c'est pourquoi trouver son traitement optimal peut prendre du temps.

A ce jour, il y a un certain nombre de médicaments et de techniques comportementales à la disposition de votre médecin pour traiter la narcolepsie. Ces traitements peuvent considérablement vous aider à retrouver une vie normale et revivre pleinement.

SYMPTÔMES ASSOCIÉS À LA NARCOLEPSIE

Le symptôme principal de la narcolepsie est une somnolence diurne (pendant la journée) excessive et incontrôlable qui se manifeste indépendamment de la durée totale du sommeil.

Elle débute le plus souvent à l'âge de l'adolescence.

D'autres symptômes classiques de la narcolepsie, qui peuvent ne pas survenir chez tous les patients, sont : la cataplexie, la fragmentation du sommeil nocturne, les hallucinations hypnagogiques ou hypnopompiques et la paralysie du sommeil (définis ci-dessous).

LA SOMNOLENCE DIURNE EXCESSIVE (SDE) est un état d'assoupissement et de fatigue où la personne éprouve un besoin incontrôlable de dormir plusieurs fois par jour même si elle a dormi suffisamment pendant la nuit. La SDE est présente chez tous les sujets narcoleptiques. Les patients souffrant de SDE peuvent s'endormir involontairement en pleine activité, par exemple : en parlant, en marchant, en conduisant ou en mangeant. Ils s'endorment éventuellement dans des situations qui nécessitent d'être totalement éveillé et vigilant. Certaines crises de somnolence peuvent se produire soudainement et à plusieurs reprises dans la journée. Des siestes dans la journée permettent en général de retrouver une vigilance satisfaisante mais seulement pendant quelques heures au maximum. A cause des troubles de la mémoire, des baisses de concentration et de l'irritabilité, la SDE peut altérer la capacité à réaliser des tâches quotidiennes, comme travailler ou tenir une conversation. La SDE peut également être un symptôme d'un autre trouble que la narcolepsie, comme par exemple l'apnée du sommeil. Pour confirmer le diagnostic de narcolepsie chez un patient avec une SDE, celui-ci doit présenter au moins un autre symptôme de la maladie comme par exemple la cataplexie.

LA CATAPLEXIE est le deuxième symptôme de la narcolepsie, elle consiste en une perte brusque du tonus musculaire, et survient chez environ 70 % à 90 % des sujets présentant une narcolepsie. Les différentes formes de cataplexie varient selon le degré de sévérité. Elle peut être partielle, au niveau de quelques muscles et provoquer une faiblesse des jambes, une chute de la tête ou une impossibilité d'articuler les mots, mais elle peut aussi être

beaucoup plus globale, entraînant une chute avec incapacité de se mouvoir. Ces épisodes sont typiquement déclenchés par une émotion : rire, colère, surprise, tristesse, frustration, embarras, exaltation ou excitation sexuelle et durent de quelques secondes à plusieurs minutes. Le patient est éveillé mais reste cependant incapable de bouger et de parler. Les symptômes de la cataplexie deviennent apparents entre l'âge de 15 à 30 ans et souvent après la survenue de la somnolence diurne. La fréquence des crises de cataplexie peut varier de quelques fois dans une vie à plusieurs fois par jour, mais 35 à 75 % des patients présentent au moins un épisode par jour*. Le sujet narcoleptique est souvent conduit à bien organiser sa vie quotidienne et à éviter des circonstances déclenchant des crises de cataplexie. Ceci peut perturber le bien être psychologique, les relations personnelles, professionnelles et sociales. Ces crises ne sont néanmoins pas mortelles. Le narcoleptique souffre typiquement d'une **fragmentation du sommeil nocturne**, il se réveille plusieurs fois par nuit et n'atteint quasiment jamais les stades profonds et réparateurs du sommeil aussi appelés stades des ondes lentes. Le sommeil fragmenté, avec des réveils fréquents pendant la nuit, est retrouvé chez 60 % à 80 % des personnes narcoleptiques.

(*Bassetti C, Aldrich MS. Narcolepsy. 1996. Neurologic Clinics. 14 (3): 545-571)

LES HALLUCINATIONS DITES HYPNAGOGIQUE ET HYPNOPOMPIQUE, sont des expériences cauchemardesques intenses, qui apparaissent chez 80 % des patients et qui surviennent à l'endormissement (hypnagogique) ou au réveil (hypnopompique). Ces hallucinations sont souvent très proches de la réalité et peuvent être terrifiantes.

LA PARALYSIE DU SOMMEIL est une incapacité soudaine à parler et à bouger le corps, survenant à l'endormissement ou au réveil, alors que le patient est parfaitement conscient. Ce phénomène est présent chez environ 80 % des patients narcoleptiques. La paralysie peut durer de quelques secondes à plusieurs minutes. Bien que les paralysies du sommeil ne soient pas dangereuses, elles peuvent être très angoissantes, surtout pour ceux qui ne connaissent pas encore leur maladie, en particulier si la paralysie est accompagnée d'une hallucination hypnagogique elle-même désagréable.

