

## TROUBLES DU SOMMEIL D'ORIGINE INTRINSÈQUE

### Introduction

La somnolence diurne excessive (SDE) est un motif de plainte courant. Les causes de la SDE sont nombreuses et comprennent les suivantes :

- Troubles du sommeil d'origine intrinsèque (p.ex., narcolepsie, syndrome d'apnée/hypopnée obstructive du sommeil [SAHOS] et hypersomnie idiopathique);
- Troubles du sommeil d'origine extrinsèque, c.-à-d. dus à des facteurs externes (p. ex., hygiène du sommeil inadéquate, syndrome d'insuffisance de sommeil, trouble du sommeil induit par une toxine);
- Troubles du rythme circadien du sommeil (p. ex., trouble occasionné par un changement de fuseau horaire [syndrome du décalage horaire], trouble du sommeil du travailleur posté);
- Troubles du sommeil associés à des troubles médicaux (p. ex., démence, parkinsonisme); et
- Troubles du sommeil associés à des troubles mentaux (p. ex., psychoses, troubles de l'humeur, troubles anxieux).

Une anamnèse détaillée, un examen physique et des tests appropriés aideront à déterminer la cause du problème.

On traite plus efficacement la SDE en corrigeant le trouble sous-jacent.

La présence de troubles du sommeil d'origine intrinsèque, en particulier la narcolepsie et l'hypersomnie idiopathique, pourrait justifier un traitement par des psychostimulants sympathomimétiques, comme le méthylphénidate et la dexamphétamine, et/ou par des agents de maintien de l'éveil, comme le modafinil. L'emploi d'agents sympathomimétiques ne devrait être envisagé que dans les cas graves d'apnée du sommeil, lorsque les autres traitements se sont révélés inefficaces.

Le diagnostic des troubles du sommeil d'origine intrinsèque exige l'intervention d'un médecin expérimenté dans le diagnostic et la prise en charge des troubles du sommeil.

### A. NARCOLEPSIE

#### 1. Pathologie

La **narcolepsie** se définit par une somnolence diurne incontrôlée et par l'apparition d'un état de sommeil paradoxal durant des périodes où un individu devrait normalement être en état d'éveil.



La cataplexie est un autre important symptôme de la narcolepsie. Il s'agit d'une perte soudaine du tonus musculaire volontaire déclenchée par une émotion intense, le plus souvent le rire.

Les autres symptômes observés peuvent comprendre la paralysie du sommeil (caractérisée par des épisodes passagers de paralysie complète lors de l'endormissement ou du réveil) et/ou des hallucinations auditives ou visuelles d'apparence réelle au moment de l'endormissement (hallucinations hypnagogiques); le sommeil nocturne est presque toujours décrit comme étant perturbé. La narcolepsie est une maladie permanente et incurable dont les symptômes commencent typiquement à apparaître entre l'âge de 10 et 30 ans; le diagnostic peut être difficile à poser étant donné que les symptômes se développent parfois lentement, sur de nombreuses années, avant de devenir assez graves pour affecter la vie quotidienne.

## 2. Diagnostic

Critères diagnostiques (adaptés des critères de l'American Academy of Sleep Medicine) :

- a) Plainte d'une importante somnolence diurne excessive survenant quotidiennement pendant au moins 3 mois; typiquement, les patients dorment pour une brève période et se sentent légèrement revigorés par la suite pour un court laps de temps;
- b) Évocation certaine de cataplexie, c'est-à-dire de perte subite de tonus musculaire déclenchée par de fortes émotions (peur, surprise, ou, de façon plus fiable, par des facteurs positifs tels que plaisanterie ou rire); ce phénomène est passager (moins de 2 minutes) et peut toucher les genoux, le cou ou le visage. On n'observe aucune perte de conscience comme dans les cas de chute brusque par dérobolement des jambes (*drop attack*), d'évanouissement ou d'autres états de perte subite de tonus musculaire;
- c) Exclusion de tout trouble médical ou psychiatrique pouvant expliquer l'hypersomnie. L'évaluation devrait comprendre un examen neurologique et psychiatrique qui s'avérera normal de même qu'un test de dépistage dont le résultat serait négatif. L'imagerie cérébrale n'est pas obligatoire;
- d) Exclusion de causes respiratoires et autres du trouble du sommeil par polysomnographie nocturne réalisée dans un centre où le personnel est expérimenté dans le diagnostic des troubles du sommeil;
- e) Démonstration d'au moins 2 débuts de sommeil paradoxal (SOREM) pendant un test itératif de latence à l'endormissement (TILE), avec une latence moyenne à l'endormissement de moins de 8 minutes (typiquement moins de



5 minutes) pour les 4 sessions du test. Le TILE doit être précédé d'une polysomnographie nocturne. Un minimum de 6 heures de sommeil est requis avant le TILE;

Remarque : Il importe de souligner que les SOREM seuls ne permettent pas d'établir un diagnostic de narcolepsie et peuvent être un phénomène normal. Des antécédents à l'appui et l'observation d'un court délai d'endormissement au TILE doivent également être présents.

## B. NARCOLEPSIE SANS CATAPLEXIE (HYPERMOMNIE IDIOPATHIQUE)

### 1. Pathologie

La **narcolepsie sans cataplexie** peut être considérée comme une forme d'hypermomnolence idiopathique.

### 2. Diagnostic

Ce diagnostic, dans le contexte d'une demande d'AUT, ne peut être accepté qu'avec la plus grande prudence. On doit disposer d'une indication objective de somnolence diurne excessive dont toute cause extrinsèque a été écartée.

Le diagnostic doit reposer sur les critères suivants :

- a) Somnolence diurne excessive avec petits sommes réparateurs et absence de cataplexie claire. (La cataplexie peut toutefois survenir plusieurs années après l'apparition de la somnolence et mener à un diagnostic de narcolepsie évidente.);
- b) Absence de troubles respiratoires lors d'une polysomnographie nocturne.

(Dans les cas de réveils répétés, un syndrome de résistance des voies aériennes, soit des éveils multiples liés à des événements respiratoires, doit être exclu par surveillance de la pression œsophagienne et des mouvements périodiques des membres par enregistrement EMG du muscle jambier antérieur.);

- c) Démonstration d'au moins 2 SOREM durant le TILE, avec une latence moyenne à l'endormissement de moins de 8 minutes.

(La durée du sommeil nocturne précédent devrait être de plus de 6 heures, afin d'exclure un « rebond de sommeil ». On éliminera le recours récent à des antidépresseurs par dépistage de médicaments, car il peut y avoir un rebond de sommeil paradoxal au cours des jours qui suivent l'arrêt de la prise de ces



médicaments. On devra idéalement surveiller le temps de sommeil de l'individu pendant une semaine avant d'exclure la possibilité d'une insuffisance de sommeil d'origine comportementale comme une cause de somnolence excessive.);

- d) Exclusion de causes de troubles du sommeil d'origine extrinsèque au moyen d'une anamnèse détaillée et d'un examen orientant vers une étiologie neurologique et psychiatrique.

## C. SYNDROME D'APNÉE/HYPOPNÉE OBSTRUCTIVE DU SOMMEIL (SAOHS)

### 1. Pathologie

L'**apnée du sommeil** est un trouble qui se manifeste par des pauses respiratoires anormales ou des épisodes de respiration anormalement faible au cours du sommeil. Chaque pause respiratoire, appelée *apnée*, peut durer de quelques secondes à quelques minutes et survenir de 5 à 30 fois ou plus par heure. L'apnée obstructive du sommeil (AOS) est le type d'apnée du sommeil le plus courant. L'individu qui souffre d'apnée du sommeil est rarement conscient de sa difficulté à respirer, même lorsqu'il se réveille. L'apnée du sommeil est reconnue comme un problème par ceux qui sont témoins de ces épisodes (habituellement par de forts ronflements et des pauses respiratoires) ou en raison d'une somnolence diurne attribuable à une importante perturbation du sommeil.

### 2. Diagnostic

On établit le diagnostic de l'apnée du sommeil par l'étude du sommeil de l'individu au cours d'une nuit entière en milieu hospitalier (polysomnographie). Bien qu'il n'existe aucune valeur seuil clairement définie, la plupart des spécialistes estiment que les patients qui font plus de 10 apnées ou hypopnées par heure de sommeil souffrent d'AOS. La présence d'une somnolence modérée à grave accompagnant l'observation de caractéristiques d'AOS lors de l'étude du sommeil témoigne souvent d'un syndrome d'apnée obstructive du sommeil.

### 3. Pratique thérapeutique de référence

Les psychostimulants sympathomimétiques (p. ex., le méthylphénidate et les dérivés des amphétamines) et les agents de maintien de l'éveil (p. ex., le modafinil) sont considérés comme des options médicamenteuses appropriées pour traiter la SDE associée à la **narcolepsie et à la narcolepsie sans cataplexie**. Ces médicaments n'exercent toutefois aucun effet sur la cataplexie associée à la narcolepsie.

Dans différents pays du monde, les avis sont partagés quant au groupe de



médicaments à utiliser en première intention dans le traitement de ce type d'affection. Toutefois, le méthylphénidate est souvent préféré à la dexamphétamine parce que son délai d'action est plus rapide et que l'on considère qu'il provoque moins d'effets indésirables.

Cela dit, l'emploi des agents sympathomimétiques ou du modafinil ne devrait être envisagé que dans les cas graves d'**apnée du sommeil**, lorsque la méthode de ventilation à pression positive continue (couramment désignée par son abréviation anglaise CPAP) s'est révélée inefficace pour réduire les symptômes. Le traitement initial de l'apnée du sommeil consiste en une modification des comportements, comme une perte de poids et une réduction de la consommation d'alcool, mais la CPAP demeure le pilier thérapeutique dans les cas d'apnée du sommeil modérée à grave. Une preuve de l'échec de la CPAP doit être fournie, notamment les résultats d'examens objectifs comme la polysomnographie, avant l'amorce d'un traitement par des agents sympathomimétiques ou par le modafinil.

Nom des substances interdites	Voie d'administration	Posologie	Durée recommandée du traitement
<b>Modafinil</b>	Orale	La dose moyenne est de <b>200 à 400 mg</b> , administrée en 2 prises (le matin et le midi; avant 16 h afin d'éviter l'insomnie d'endormissement, la demi-vie étant de 10 à 12 h) ou en une seule prise, le matin.	Indéfinie, mais une évaluation régulière par un spécialiste du sommeil est considérée comme la pratique acceptée permettant de contrôler le traitement et d'observer les progrès cliniques.
<b>Dexamphétamine, méthylphénidate</b>	Orale	<b>Dexamphétamine :</b> De <b>5 à 60 mg</b> par jour, en doses fractionnées. La dose initiale habituelle est de 5 à 10 mg par jour, administrée en doses fractionnées. Au besoin, on pourra augmenter la dose de 5 à 10 mg toutes les semaines,	Indéfinie, mais une évaluation régulière par un spécialiste du sommeil est considérée comme la pratique acceptée permettant de contrôler le traitement et d'observer les progrès cliniques.



		<p>jusqu'à un maximum de 60 mg par jour.</p> <p><b>Méthylphénidate :</b> De <b>10 à 60 mg</b>. La dose orale habituelle est de 20 à 30 mg par jour, administrée en doses fractionnées, généralement de 30 à 45 minutes avant les repas. La dose efficace peut toutefois se situer entre 10 et 60 mg par jour.</p>	
--	--	---	--

#### 4. Autres traitements alternatifs non interdits

##### A. Narcolepsie et hypersomnie idiopathique

- Petits sommes programmés ou *ad libitum* (De courtes siestes peuvent être bénéfiques à certaines personnes; il est également très important de dormir à des heures régulières et d'éviter le manque de sommeil; il est en outre préférable de renoncer aux repas copieux tout au long de la journée.)
- Caféine
- Les inhibiteurs sélectifs du recaptage de la sérotonine (ISRS) ou de la noradrénaline (ISRN) ou les antidépresseurs tricycliques à faibles doses sont les principaux traitements nécessaires de la cataplexie et de la paralysie du sommeil. (Il faut surveiller étroitement les patients qui doivent prendre à la fois des stimulants du système nerveux central et des antidépresseurs tricycliques, cette association médicamenteuse pouvant entraîner de graves effets indésirables, comme des arythmies cardiaques ou une hypertension.)

##### B. Apnée du sommeil

- CPAP (L'échec de cette méthode doit avoir été démontré avant de pouvoir amorcer un traitement au moyen d'un agent stimulant.)
- Modification des comportements, comme une réduction de la consommation d'alcool et une perte de poids

#### 5. Conséquences pour la santé en cas d'absence de traitement

La perturbation du fonctionnement diurne due à la somnolence excessive peut varier de faible à importante, en fonction du type d'activité. Les sports impliquant de la vitesse et un risque significatif de blessure consécutive à une chute (p. ex., course automobile, équitation, ski alpin) présentent des risques importants pour les sportifs souffrant de troubles du sommeil d'origine intrinsèque de même que pour ses



concurrents.

## 6. Surveillance du traitement

Bien qu'il n'existe pas de surveillance médicamenteuse couramment disponible, la réponse au traitement peut être surveillée au moyen du test de « maintien de l'éveil ».

## 7. Validité de l'AUT et processus de révision recommandé

La validité recommandée d'une TUE pour un sportif souffrant de troubles du sommeil d'origine intrinsèque est de quatre (4) ans, avec révision une fois par année du bien-fondé du traitement par un médecin spécialiste.

## 8. Précautions adéquates

Le traitement n'est que symptomatique et il n'est pas obligatoire de l'appliquer quotidiennement, de nombreux patients préférant le prendre uniquement les jours de travail ou avant une tâche particulière (p. ex., un long voyage). Dans le cas particulier d'une AUT, on se posera la question de savoir s'il y a une nécessité absolue à soulager la somnolence, qui peut varier selon le type d'activité sportive.



## 9. Références

1. American Academy of Sleep Medicine. *The international classification of sleep disorders: diagnostic and coding manual*. American Academy of Sleep Medicine, 2005.
2. Banerjee D, Vitiella M, Grunstein R. Pharmacotherapy for excessive daytime sleepiness. *Sleep Medicine Reviews*. 2004; 8:339-354.
3. US Modafinil in Narcolepsy Multicenter Study Group. Randomized trial of modafinil as a treatment for the excessive daytime somnolence of narcolepsy. *Neurology*. 2000; 54: 1166–75.
4. Kingshott RN, et al. Randomized, double-blind, placebo-controlled crossover trial of modafinil in the treatment of residual excessive daytime sleepiness in the sleep apnea/hypopnea syndrome. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. 2001; 163: 918–23.
5. Nishino S, Mignot E. Drug treatment of patients with insomnia and excessive daytime sleepiness. *Clin Pharmacokinet*. 1999; 37: 305–30.
6. Mitler MM, Hayduk R. Benefits and risks of pharmacotherapy for narcolepsy. *Drug Safety*. 2002; 25: 791–809.
7. Morgenthaler TI, et al. Standards of Practice Committee of the American Academy of Sleep Medicine: Practice parameters for the treatment of narcolepsy and other hypersomnias of central origin. *Sleep*. 2007; 30: 1705–11.
8. Nishino S, Mignot E. Narcolepsy and cataplexy. *Handbook of Clinical Neurology*. 2011; 99:783-814.
9. Pack AI, Pien GW. Update on sleep and its disorders. *Annual Review of Medicine*. 2011; 62: 447-60.
10. Roth T, Bogan RK, Culpepper L, et al. Excessive sleepiness: under-recognised and essential marker for sleep/wake disorder management. *Current Medical Research and Opinion*. 2010; 26 Suppl 2: S3-24.