

Trouble de la Vigilance et Narcolepsie

Docteur Patricia Beudin

Service E.E.G. – E.F.S.N. Hôpital Gabriel Montpied CHU de Clermont-Ferrand

Introduction:

Les troubles de la vigilance, encore appelés "somnolence diurne excessive" (S.D.E.) sont difficiles à définir et peuvent souvent être confondus avec un "état de fatigue chronique".

Méthodes:

Pour les identifier :

- î Il existe des tests subjectifs qui ne répondent pas aux mêmes critères que les échelles de fatigue : l'évaluation de la somnolence se fait à l'aide d'échelles soumises au patient (Epworth, Stanford, autoévaluation de la vigilance...).
- î Il existe des tests objectifs : test itératif d'endormissement, et test de maintien d'éveil, très bien codifiés.

Pour retenir le diagnostic de pathologie de la vigilance :

- î Il faut avoir éliminé les "somnolences" dues à des restrictions volontaires ou non de sommeil (déficit chronique de sommeil dû à une charge excessive d'activité...) qui seraient à l'origine de 6 % des consultations de S.D.E., et les troubles de la vigilance iatrogènes avec un très large éventail thérapeutique.
- î Il faut savoir se souvenir de notre physiologie : notre vigilance varie durant 24 h et tout ne se résume pas à un sommeil nocturne et un éveil diurne.

Notre somnolence dépend de cycles chronobiologiques :

- ¶ circadien de 24 heures,
 - ¶ semi-circadien de 12 heures
 - ¶ et ultradiens : rythme de 4 heures
 - ¶ rythme de 99 min le B.R.A.C. (Basic Rest Activity cycle) : fluctuation cyclique que l'on retrouve également dans le comportement oral avec tendance à boire, à manger, à fumer.
- î Enfin notre somnolence dépend aussi de la quantité d'éveil qui nous sépare de notre dernier sommeil (régulation homéostasique).

L'excès de sommeil diurne pathologique (après avoir éliminé les phénomènes induits et physiologiques) est le plus souvent secondaire à un syndrome d'apnées du sommeil, des phénomènes de jambes sans repos (R.L.S.) et des mouvements périodiques des membres inférieurs (M.P.S.), ou une narcolepsie.

- î Le syndrome d'apnées du sommeil (S.A.S.) arrive en chef de file et serait à l'origine de 50 % des somnolences diurnes excessives (S.D.E.) et de 25 % des consultations d'insomnie, touchant 5 % de la population. C'est un diagnostic d'interrogatoire facile où l'on ne doit pas s'arrêter à l'image de Pickwick décrite par DICKENS "un sujet obèse, écarlate, qui ronfle" et savoir rechercher cette pathologie chez tout ronfleur, quel que soit son B.M.I., son sexe et son âge (ronfleur fatigué et/ou céphalalgique et/ou somnolent et/ou déprimé et/ou à caractère modifié, irritable...). Ce diagnostic est important car les conséquences socioprofessionnelles et médicales sont graves, allant de l'endormissement sur le lieu de travail et au volant, à l'hypertension artérielle, aux troubles du rythme et de la conduction cardiaque, et accidents vasculaires cérébraux. Le S.A.S. est un problème de santé publique.
- î Le syndrome de jambes sans repos et les mouvements périodiques, souvent liés, sont plus difficilement identifiables, car la plainte clinique n'est jamais spontanée. Le diagnostic doit être évoqué par le médecin à l'interrogatoire du patient pour le R.L.S. Les M.P.S. quant à eux sont recherchés par l'interrogatoire du conjoint et par une polygraphie nocturne. Leur prévalence

augmentant avec l'âge (environ 5 % de la population générale), avec un début le plus souvent à l'âge adulte, atteignant 30 à 40 % des sujets de plus de 65 ans.

Le R.L.S. se caractérise par des paresthésies qui s'accompagnent d'un besoin irrésistible de bouger, de se lever, de mettre les membres inférieurs sur un carrelage froid, sous la douche froide. Elles sont beaucoup trop souvent attribuées à l'anxiété du patient. Elles entraînent des insomnies d'endormissement sévères. Les symptômes sont aggravés par l'immobilité et augmentent en fin de journée. Ce syndrome serait la quatrième cause d'insomnie. Le plus souvent, ces impatiences sont idiopathiques, mais peuvent aussi être secondaires à des neuropathies, une insuffisance rénale, une anémie ferriprive ou favorisées par la prise de certains antidépresseurs. Elles sont exacerbées par la fièvre, la grossesse. Une diminution de la transmission dopaminergique pourrait être à l'origine de ces impatiences avec dans 50 % des impatiences dites primaires, une histoire familiale.

Quant aux M.P.S., si les étiologies et le traitement sont identiques aux impatiences, la désorganisation du sommeil (d'où la somnolence diurne excessive) passe non pas par une insomnie d'endormissement, mais par de multiples "arousals", de multiples réveils contemporains de ces mouvements qui surviennent au cours du sommeil lent léger et du sommeil lent profond. Chaque M.P.S. serait également susceptible de s'accompagner de variations tensionnelles (revue de la littérature : A. DESAUTELS et al. Revue Neurologique, 2002 ; 158 : 12, 1225-1231).

- î La narcolepsie, quant à elle, touche un individu sur 2000. Elle peut se caractériser soit par une somnolence diurne isolée, avec ses accès de sommeil récurrents au cours de la journée, soit par des troubles de la vigilance, accompagnés d'attaques de cataplexie (dissolution musculaire déclenchée par les émotions) et/ou d'hallucinations (visuelles, auditives ou somesthésiques) hypnagogiques ou hypnopompiques, et/ou de paralysie du réveil. Elle apparaît le plus souvent chez l'adolescent ou l'adulte jeune.

Ces phénomènes de somnolence diurne surviennent à n'importe quel moment, dès que le patient est en situation monotone. L'accès de sommeil dure de 10 à 30 mn, avec comme caractéristique d'être restaurateur d'une bonne vigilance durant plusieurs heures, alors qu'un microsommeil chez un apnéique, chez un patient présentant une somnolence iatrogène n'améliorera pas ou peu la vigilance. Les accès se répètent plusieurs fois dans une même journée.

La physiopathologie reste inconnue.

- î S'agit-il d'une pathologie génétique à mode de transmission multifactoriel influencée par les facteurs environnants ?
- î La découverte récente des "oréxines-hypocrétines" (SAKURAI, 1998, et de DE LECEA, 1998) et de leur lien avec la narcolepsie, a bouleversé les recherches physiopathologiques. Les neurones à hypocrétine ont des projections importantes sur les neurones sérotoninergiques du raphé, les neurones noradrénergiques du locus coeruleus, et les neurones histaminiques de l'hypothalamus postérieur, ce qui expliquerait leur rôle dans l'alternance veille-sommeil et le sommeil paradoxal. Enfin, leur projection vers le système limbique pourrait expliquer les cataplexies déclenchées par les émotions.

Dans la narcolepsie humaine, il n'existe qu'exceptionnellement des mutations des gènes à hypocrétine. L'absence d'hypocrétine 1 dans le L.C.R. des narcoleptiques semble prouver que les neurones à hypocrétine auraient été détruits : hypothèse d'une neurodégénérescence. La narcolepsie est-elle une pathologie auto-immune ?

Un traitement par des agonistes de l'hypocrétine (l'hypocrétine ne passant pas la barrière hémato-méningée) permettra peut-être de traiter cette pathologie, les récepteurs étant a priori intacts.

A ce jour, seuls les traitements stimulants de la vigilance (MODAFINIL, amphétamines...) sont disponibles (MIGNOT, 2001).

Conclusion : Le terme "troubles de la vigilance" recouvre des pathologies très différentes, s'exprimant par des signes cliniques très variables allant de la somnolence diurne plus ou moins permanente à des accès de sommeil récurrents au cours du nycthémère. Il existe de véritables pathologies de la vigilance, dont il ne faut pas sous-estimer l'impact socioprofessionnel et familial qu'il faut savoir rechercher et traiter.

Références

- Carskadon M.A., Dement W.C. – The multiple latency test : what does it measure. *Sleep*, 1992 ; 5, S67-72.
- Desautels A., Michaud M., Montplaisir J., Turecki G., Rouleau G.A. – Actualités Sixièmes Journées des Maladies du Système Nerveux Périphérique : syndrome d'impatiences musculaires de l'éveil, aspects cliniques, éléments d'étiologie et perspectives génétiques. *Rev. Neurol.*, 2002 ; 158 : 12, 1225-1231.
- Mignot E. – *La lettre de Neurosciences*, 2001 ; *Bulletin* n° 20.
- Montplaisir J., Fanyini L., Michaud M., Lavigne G. – Dopamine, sleep and periodic limb movements in sleep (PLMS). *J. Sleep Res.*, 2002 ; 11(1), A 318.
- Neau J.Ph., Paquereau J., Meurice J.C., Chavagnat J.J. – Syndrome d'apnées du sommeil et accidents vasculaires cérébraux. *B.V.S. Europe*, fév. 2002 ; 14 : 32-37.