

Les troubles du sommeil (en dehors du syndrome de l'apnée du sommeil) (43a)

Professeur Paul KRACK
Août 2004

Pré-Requis :

- Physiologie du rythme circadien et du sommeil normal, système réticulaire, hypocrélines
- Pharmacologie des substances psychotropes (amphétamine, modafinil, antidépresseurs, anxiolytiques, sédatifs, hypnotiques)

Mots-clés :

Narcolepsie, parasomnie, syndrome des jambes sans repos, insomnie

Références :

- M. Billiard, Le Sommeil normal et pathologique, Masson, 1998
- Thiriaux A, De Saint-Martin A, Marescaux C, Hirsch E : Reconnaître un phénomène moteur paroxystique au cours du sommeil. *Epileptic disorders*. Vol 2, Suppl 1. 63-69
- Scammell TE. The neurobiology, diagnosis, and treatment of narcolepsy. *Ann Neurol* 2003, 53: 154-166
- Walters AS, Hening WA, Chokroverty S. review and videotape recognition of idiopathic restless legs syndrome. *Movement Disorders* 6 1991, 105-110
- Walters AS and members of the International RLS Study Group. Toward a better definition of the restless legs syndrome. *Mov Disord* 1995, 10; 634-642
- Arnulf I, Konofal E, Merino-Andreu M et al. Parkinson's disease and sleepiness. An integral part of PD. *Neurology* 2002; 58: 1019-1024
- Arnulf I, Bonnet AM, Damier P, et al. Hallucinations, REM sleep, and Parkinson's disease. A medical hypothesis. *Neurology* 2000; 55: 281-288
- Herxheimer A, Petrie KJ. Melatonin for the prevention and treatment of jet lag. *Cochrane Database Syst Rev* 2002; 2: CD001520

Liens :

- Site de l'Université de Médecine de Stanford :
<http://www.med.stanford.edu/school/Psychiatry/narcolepsy>

Exercices :

1. Exploration du sommeil

La polysomnographie comprend essentiellement un enregistrement polygraphique couplé à la vidéo. Celui-ci comporte un enregistrement de l'électroencéphalogramme (EEG), de l'électrocardiogramme (ECG), de l'électrooculogramme (EOG) et de l'électromyogramme (EMG) du menton. En fonction du diagnostic suspecté, des enregistrements EMG supplémentaires et un enregistrement des paramètres respiratoires (sangle thoracique et abdominale, capteurs naso-buccaux) sont réalisés.

L'association de l'enregistrement de l'EMG, de l'EOG et de l'EEG permet de différencier le sommeil paradoxal ou sommeil REM (rapid eye movements) du sommeil sans phase de mouvements oculaires rapides, appelé sommeil Non-REM (NREM) ou sommeil lent, ce dernier étant subdivisé en 4 stades, de 1-4, de l'endormissement au sommeil profond. Partant de l'éveil calme, la classification internationale reconnaît les modifications EEG suivantes :

- Stade 0 ou stade de veille calme avec présence d'activité alpha (8-13 Hz);

- Stade 1, premier stade du sommeil, défini par des fréquences EEG mixtes de faible voltage associées à des ondes alpha lentes (8Hz) et à des ondes thêta (4-7 Hz) prédominantes.
- Stade 2 : l'EEG continue à ralentir, les ondes lentes alpha disparaissent, les ondes thêta prédominent, et on trouve moins de 20% d'ondes lentes ou ondes delta (1-3 Hz) à haut voltage. Ce stade se définit par la survenue de fuseaux de sommeil (spindles) et de complexes K.
- Les stades 3 et 4 forment le sommeil à ondes lentes ou delta de grande amplitude (> 75 µvolts, 20-50% en stade 3 ; >50% en stade 4).
- L'état de sommeil paradoxal ou sommeil REM se définit par la présence d'un EEG de petite amplitude, avec un mélange d'ondes thêta, parfois d'ondes alpha lentes, par l'absence de tonus musculaire à l'EMG des muscles du menton (et de tous les autres muscles à l'exception du diaphragme et des muscles oculaires) et par la présence de mouvements oculaires rapides à l'EOG. L'EEG ressemble à celui du stade 1 et le sommeil paradoxal ne peut être reconnu sans l'enregistrement de l'EMG et de l'EOG. Lorsqu'on est réveillé lors du sommeil REM, on se rappelle en général des rêves animés. Le pourcentage du sommeil REM, supérieur à 60% à la naissance, diminue jusqu'à environ 20-25% par nuit, pourcentage relativement stable dès l'âge de 2 ans.

Le sommeil normal de l'adulte est organisé en 4 à 5 cycles au décours d'une nuit. Chaque cycle a une durée d'environ 90 minutes et le sommeil passe par les stades 1-2 pour atteindre les stades de sommeil profond 3-4, puis se termine par une phase REM. Les stades de sommeil à ondes lentes (attention à ne pas confondre les termes de « sommeil lent » = stades de sommeil 1-4 ou sommeil NREM et stades de « sommeil à ondes lentes » = stade de sommeil 3-4 du sommeil lent avec ondes delta) ont tendance à disparaître en deuxième partie de la nuit. Par contre la durée du sommeil paradoxal progresse du premier au dernier cycle.

Le test itératif de latence d'endormissement (TILE) permet de quantifier une hypersomnie diurne devant une suspicion de narcolepsie. 5 fois au cours de la journée (de 10h à 18 h) à des intervalles de deux heures, on invite le patient à se coucher en lui donnant la consigne de se reposer les yeux fermés et d'essayer de dormir. La lumière est éteinte et on laisse s'écouler 20 minutes avant de rallumer. Pendant ces siestes une polygraphie est pratiquée. On mesure ainsi le délai moyen d'endormissement et les épisodes de sommeil paradoxal.

Epworth Sleepiness Scale

Devant des plaintes subjectives d'hypersomnie diurne (endormissements au volant !!) ou de troubles de la concentration, il est utile de quantifier la tendance à l'endormissement diurne à l'aide de l'échelle d'Epworth (normale < 10, mais un score supérieur ou égal à 7 est déjà associé à un risque d'assoupissement au volant):

Situations	Risque d'endormissement			
	Jamais 0	Rarement 1	Fréquemment 2	Toujours 3
Assis en train de lire				
En regardant la télévision				
Assis inactif dans un endroit public (ex. : réunion, théâtre)				
Passager dans une voiture roulant sans pause depuis plus d'une heure				
Allongé au repos l'après-midi si les circonstances le permettent				

Assis conversant avec quelqu'un				
Assis au calme après un déjeuner sans alcool				
En voiture, arrêté quelques minutes dans un embouteillage				

2. Les dyssomnies

2.1. Le syndrome des jambes sans repos

Le syndrome des jambes sans repos ou impatience des membres inférieurs (restless legs syndrome dans la littérature anglo-saxonne) est caractérisé par 4 critères diagnostiques obligatoires

- Envie de bouger les extrémités, souvent associé à des paresthésies qui peuvent devenir douloureuses
- Impatience motrice pendant l'éveil
- Aggravation au repos, amélioration au moins partielle lors de l'action
- Aggravation le soir et la nuit (indépendamment du niveau d'activité), souvent responsable d'insomnie.

Et des critères additionnels facultatifs :

- trouble du sommeil ;
- mouvements périodiques lors du sommeil 80% (+ au réveil) (cf chapitre parasomnies, démarche diagnostique et diagnostic différentiel) ;
- examen neurologique normal dans la forme idiopathique ;
- aggravation avec l'âge et pendant une grossesse ;
- histoire familiale (suggestive d'une transmission autosomique dominante).

Le diagnostic est donc exclusivement clinique, fondé sur les données de l'interrogatoire. Aucun examen complémentaire ne permet de confirmer ou d'infirmier le diagnostic. Les critères diagnostiques sont suffisamment bien définis pour rendre un diagnostic possible, à condition de ne pas se laisser induire en erreur par les explications toutes faites souvent proposées par les patients (ou leur médecin traitant comme en témoigne le traitement fréquent par veinotoniques). La plainte principale peut être soit la douleur, soit l'insomnie, plus rarement les mouvements périodiques empêchant le sommeil. La douleur atteint de façon typique les membres inférieurs mais elle peut toucher tout le corps. La douleur peut devenir permanente mais elle reste soulagée par l'activité physique ou aggravée par une inactivité physique qui peut être tout à fait relative (vol transatlantique, cinéma, théâtre, dialyse, grossesse, jambe plâtrée, arrêt brutal d'un entraînement sportif). Devant une douleur chronique permanente et touchant tout le corps avec insomnie, il faut souvent insister sur ces détails anamnestiques afin de ne pas rater ce diagnostic accessible au traitement, les malades ayant d'autres diagnostics secondaires (dépression, abus de traitement antidouleur ou sédatif, alcoolisme). La prévalence est de 10%, croissant avec l'âge, avec une prédominance féminine (14% versus 6%). Un syndrome de jambes sans repos symptomatique est fréquent dans la maladie de Parkinson. L'akathisie sous traitement par neuroleptiques ressemble au syndrome des jambes sans repos, même si l'impatience motrice est plus marquée et moins dépendante du nyctémère et de la position allongée et si les plaintes sensitives et l'insomnie ne sont pas au premier plan. Plus de 20% des malades avec insuffisance rénale sous dialyse souffrent d'un syndrome des jambes sans repos urémique. Les impatiences qu'on observe dans certaines neuropathies (neuropathie diabétique) ou radiculopathies peuvent répondre aux mêmes critères diagnostiques que le syndrome des jambes sans repos idiopathique. Des associations avec l'anémie ferriprive ou un manque de folate ont été décrites.

Le traitement est (poly)-pragmatique :

- Les benzodiazépines (clonazépam) sont rapidement efficaces mais ne constituent pas le traitement de premier choix vu leur accoutumance rapide avec risque de dépendance.
- Les opiacés (oxycodone, propoxyphène) sont très efficaces et sont proposés devant un effet insuffisant du traitement dopaminergique
- Le traitement dopaminergique (dont le mode d'action n'est pas compris) sont efficaces et actuellement préconisés en première intention (indication hors AMM, mais plusieurs études d'évidence II). La L-dopa peut être utile de façon ponctuelle lors de la journée (séance de cinéma ou de théâtre, dialyse) mais les agonistes sont préférables notamment pour la nuit vu leur durée d'action plus longue. Le dosage est à adapter de façon individuelle et doit être augmenté très progressivement pour éviter des nausées ou une hypotension orthostatique.
- Devant une carence martiale ou en folates une substitution est proposée.

2.2. La narcolepsie

La narcolepsie (maladie de Gélineau) est une cause fréquente de somnolence chronique caractérisée par l'intrusion dans l'état d'éveil d'aspects physiologiques du sommeil paradoxal tels une chute du tonus musculaire ou des mouvements rapides oculaires. Récemment, on a découvert une perte de neurones hypothalamiques contenant le neuropeptide hypocretine, aussi appelé orexine. Ce neuropeptide étant un promoteur de l'éveil et inhibant le sommeil paradoxal, son absence provoque des transitions inappropriées entre l'éveil et le sommeil. La narcolepsie est une affection chronique caractérisée par une tétrade symptomatique

Deux symptômes cardinaux :

- **La somnolence diurne excessive** (100%), culminant en **accès de sommeil** irrésistibles. Le sommeil s'installe brutalement et directement par une phase de sommeil paradoxal, alors que le patient est en pleine activité (au volant, en mangeant...). Le sujet entre de plain-pied dans le sommeil et en sort tout aussi brutalement ; en effet, l'accès, qui dure en moyenne 2 à 30 minutes, est toujours suivi d'un retour à une vigilance de très bonne qualité. Ces épisodes surviennent à plusieurs reprises dans la journée. Bien souvent, l'activité n'est pas véritablement interrompue lorsque le sommeil survient, mais elle est poursuivie de manière automatique et inappropriée (rangements d'objets en des endroits insolites...). On parle alors de **conduites automatiques** (80%).
- **La cataplexie** (70%), chute brutale du tonus musculaire survenant également par accès, sans altération de la conscience, survenant le plus souvent à la faveur d'une émotion : généralement, le déclenchement de la cataplexie fait suite à une émotion (joie, colère). La perte de tonus musculaire dure en moyenne une minute. Cette perte de tonus peut être partielle, n'affectant que certains muscles, par exemple ceux de la nuque entraînant ainsi une chute de la tête en avant, ou ceux de la face, empêchant alors l'élocution. Elle peut être complète (mais elle épargne les muscles respiratoires), entraînant des chutes. La cataplexie qui est le symptôme le plus spécifique de la narcolepsie correspond à l'émergence diurne soudaine de sommeil paradoxal et donc de la paralysie flasque qui l'accompagne.

Deux symptômes secondaires, inconstants :

- **Les hallucinations** (30%) ressemblent à un rêve qui peut être effrayant et qui survient typiquement lors d'une fatigue ou en début de sommeil (hallucinations hypnagogiques).
- **Les paralysies du sommeil** (30%) correspondent à une inhibition du tonus musculaire avec incapacité de bouger en début du sommeil ou le plus souvent au réveil. Il s'agit

de l'intrusion d'une inhibition du tonus de la phase REM dans l'éveil qui peut s'accompagner de crises de panique avec angoisses et impression de suffoquer. Les hallucinations hypnagogiques et la paralysie du sommeil ne sont pas spécifiques de la narcolepsie et peuvent se voir dans d'autres pathologies avec hypersomnie diurne comme un sevrage chronique de sommeil, une apnée du sommeil, voire chez des individus normaux.

Même si les sujets narcoleptiques dorment trop dans la journée, du fait d'un rythme du sommeil nocturne perturbé, un sommeil nocturne fractionné est une plainte fréquente. La narcolepsie débute généralement à l'adolescence et affecte un sujet sur 2000. Le risque de développement de cette maladie pour un apparenté de 1er degré d'un patient est 20 à 40 fois plus élevé que chez un patient sans antécédent familial. L'analyse neuropathologique de patients souffrant de la narcolepsie a révélé la disparition quasi totale des cellules hypothalamiques synthétisant l'hypocrétine. Une attaque auto-immune lente est discutée. La diminution d'hypocrétine peut être quantifiée dans le LCR. Une narcolepsie secondaire peut rarement être la conséquence d'une lésion hypothalamique (postencéphalique, tumeur,...). Plus fréquemment un syndrome narcoleptique avec diminution de l'hypocrétine dans le LCR se trouve dans le cadre de maladies neurodégénératives, notamment les synucléinopathies (maladie de Parkinson, atrophie multisystématisée).

Examens complémentaires :

- La polysomnographie
Chez les narcoleptiques, le sommeil de nuit est caractérisé par des endormissements directs en stade paradoxal, la présence de nombreux éveils perturbant l'organisation du sommeil, et une réduction des stades de sommeil 3 et 4.
- Le Test itératif de la latence d'endormissement
Par convention on pose le diagnostic de narcolepsie lorsqu'on trouve une latence moyenne d'endormissement inférieure à 7 minutes et/ou au moins deux endormissements en sommeil paradoxal.

Traitement de la narcolepsie :

- Somnolence diurne :
 - Traditionnellement: amphétamines (inhibition transporteurs dopamine, noradrénaline, sérotonine). Effets secondaires céphalées, nervosité, anorexie, palpitations, HTA, dépendance, insomnie
 - Modafinil (Modiodal ® 100 mg cp)
 - AMM narcolepsie, hypersomnie idiopathique
 - Mode d'action? (Inhibition transporteur dopamine in vitro, souris knock-out pour gène du TD ne répondent pas au modafinil)
 - Dosage 2 à 4 cp en 1 prise matinale), Cmax 2-4h, demi-vie de 12h
 - Peu d'effets secondaires (céphalées, nervosité, nausées, insomnie), tolérance/dépendance rare
 - Pas d'effet sur la cataplexie.
- Cataplexie :
 - Les médicaments anticataplexiques suppriment le sommeil REM et agissent aussi sur les hallucinations hypnagogiques et la paralysie du sommeil.
 - Antidépresseurs noradrénergiques et sérotoninergiques
 - p.ex; venlafaxine (Effexor ®) (inhibiteur transporteur noradrénaline/sérotonine). La noradrénaline et la sérotonine inhibent les neurones REM-on (formation pontine réticulaire et noyau tegmental pédunculo pontin)
 - Antidépresseurs tricycliques (clomipramine) efficaces mais plus d'effets secondaires.

2.3. Le syndrome de l'apnée du sommeil

Ce diagnostic est traité ailleurs dans le corpus

2.4. Insomnies secondaires

Devant toute plainte d'insomnie, des causes extrinsèques sont à rechercher (bruit, lumière, horaire, température, activité physique, prise de stimulants, d'alcool, dépendance aux hypnotiques...). La prise en charge débute par une thérapie « cognitive », une analyse de la situation et l'explication du symptôme. Une insomnie peut être liée à un état de tension somatique réactionnel à des stress souvent niés ou à un conditionnement négatif vis-à-vis du sommeil surtout marqué par la crainte de mal dormir. Des mesures comportementales relaxantes, adaptées à chaque cas, doivent être recherchées, allant de la simple hygiène de vie, à la psychothérapie en passant par la pharmacothérapie. Avant d'envisager une pharmacothérapie, toute plainte d'insomnie oblige à rechercher une cause qui peut être traitée de façon spécifique comme une dépendance aux hypnotiques, une dépression, un syndrome d'apnée du sommeil, un syndrome des jambes sans repos...

Règles hygiéno-diététiques simples :

- éviter consommation excessive de café ou de thé
- avoir des horaires de lever réguliers
- pratique régulière d'une activité physique le jour
- protection contre le bruit
- éviter des températures trop basses ou trop élevées
- éviter une activité physique ou intellectuelle trop importante le soir
- éviter les boissons trop abondantes au dîner

Pharmacothérapie de l'insomnie :

- **Les hypnotiques** améliorent le sommeil en réduisant les retards d'endormissement et les éveils nocturnes. Les hypnotiques benzodiazépiniques ainsi que le zopiclone et le zolpidem (qui agissent aussi sur les récepteurs aux benzodiazépines) sont parmi les hypnotiques les mieux tolérés quant à la gravité et la fréquence de leurs effets indésirables et surtout quant à leurs effets toxiques. Les hypnotiques à demi-vie brève (midazolam, zopiclone, zolpidem) améliorent mal les réveils précoces mais ont peu d'effets résiduels matinaux et moins de problème de tolérance et de dépendance que les benzodiazépines avec une demi-vie moyenne (flunitrazépam, témazépam) ou longue (bromazépam, clobazam). Les hypnotiques sont contre-indiqués dans l'insomnie liée à l'apnée du sommeil (qui peut être méconnue en l'absence d'une polysomnographie!).
- **Les antidépresseurs** offrent l'avantage de ne pas entraîner de dépendance. Dans le traitement de l'insomnie persistante même sans éléments dépressifs évidents, les antidépresseurs peuvent être utiles. L'insomnie du matin répond bien à tous les types d'antidépresseurs (sédatifs ou stimulants). Dans les insomnies d'endormissement ou de milieu de nuit les antidépresseurs sédatifs semblent préférables. L'amitriptyline, qui est un antidépresseur sédatif, améliore immédiatement les troubles d'installation et du maintien du sommeil. Les effets anticholinergiques et la prise de poids peuvent cependant en limiter le dosage. Les antidépresseurs peuvent aussi être utilisés dans le traitement de l'insomnie secondaire à un syndrome d'apnées du sommeil car ils n'augmentent pas le nombre ni la durée des apnées.

2.5. Troubles du rythme circadien

Syndrome de retard de phase : il associe un endormissement et un réveil très tardifs, et ne doit pas être confondu avec une insomnie avec retard d'endormissement qui peut en effet être une plainte subjective. Toute prescription d'hypnotiques est contre-indiquée.

Syndrome d'avance de phase : Souvent observé chez les sujets âgés en institution, il est caractérisé par un coucher, un endormissement et un réveil précoces. Il ne doit pas être confondu avec une insomnie avec réveil précoce qui peut en effet être une plainte subjective d'un sujet qui en fait ne manque pas de sommeil. Toute prescription de somnifères dans cette situation est proscrite.

Modifications régulières des horaires. Elles sont dues au travail posté ou aux vols transméridiens (personnel navigant), et entraînent constamment des privations de sommeil à l'origine d'une fatigue. Le jet lag touche le voyageur aérien qui traverse plusieurs zones horaires suite au dérèglement du biorythme qui est hors phase avec le cycle jour-nuit à la destination. La mélatonine sécrétée par la glande pinéale a un rôle facilitateur du sommeil. Sa sécrétion commence dès qu'il fait nuit et est inhibé par la lumière. La mélatonine a été testée comme traitement préventif du jet lag. Prise à l'heure du coucher au lieu de destination (entre 22 heures à minuit) une dose de 5 mg réduit le jet lag surtout chez des voyageurs traversant au moins 5 fuseaux horaires et particulièrement pour des vols en direction Est.

3. Les parasomnies

Les parasomnies sont caractérisées par des phénomènes paroxystiques moteurs ou verbaux, survenant au cours du sommeil. Elles ont pour la plupart peu de retentissement sur la qualité de la veille. On distingue en fonction du moment de leur apparition par rapport aux cycles du sommeil :

- Les troubles de la transition veille-sommeil ou sommeil-veille : rythmiques du sommeil, somniloquie
- Les troubles de l'éveil ou les parasomnies du sommeil lent profond: éveils confusionnels, somnambulisme, terreur nocturne
- Les parasomnies du sommeil paradoxal : troubles du comportement du sommeil paradoxal, paralysie du sommeil. Les paralysies du sommeil ne s'accompagnent pas de mouvements et présentent un diagnostic différentiel avec des crises épileptiques nocturnes.

Les parasomnies doivent être différenciées d'autres phénomènes moteurs paroxystiques qui peuvent être observés au cours du sommeil :

- Mouvements physiologiques : myoclonies hypnagogiques, changements de posture, contractions musculaires brèves du sommeil paradoxal appelées twitches
- Mouvements anormaux persistant pendant ou induits par le sommeil : les mouvements anormaux observés au cours de la veille ont tendance à disparaître au cours du sommeil. Cependant tout mouvement anormal peut persister à un moindre degré pendant le sommeil. Certains mouvements anormaux (mouvements périodiques des membres, myoclonies néonatales bénignes) en revanche apparaissent au cours du sommeil et sont beaucoup plus rares pendant l'éveil.
- Manifestations psychopathologiques : les attaques de panique (éveil) et les cauchemars (sommeil) appartiennent à cette catégorie
- Crises épileptiques : les manifestations motrices paroxystiques sont la conséquence d'une décharge soudaine de groupes de neurones cérébraux. Ces neurones fonctionnent de manière différente en fonction de l'état de la vigilance. Ainsi l'hypersynchronisation prédominant en sommeil lent favorise la survenue et la propagation de certaines crises épileptiques.

3.1. Diagnostic différentiel et démarche diagnostique devant un phénomène moteur paroxystique au cours du sommeil

Le diagnostic du type de phénomène moteur paroxystique repose le plus souvent sur des données de l'interrogatoire : âge du patient, état de vigilance, symptômes, topographie, caractère stéréotypé du phénomène moteur... Dans certains cas difficiles, l'anamnèse seule ne suffit pas, et une polysomnographie dans un laboratoire du sommeil devient indispensable.

3.2. Les mouvements physiologiques

Les sursauts du sommeil ou **myoclonies hypnagogiques** sont observés à tout âge. Ils surviennent au cours de l'endormissement et en stade 1 de sommeil lent. Il s'agit de sursauts avec contraction soudaine et brève des membres inférieurs atteignant parfois les membres supérieurs et la tête. Ils s'accompagnent souvent d'une sensation de chute. Ces sursauts parfois massifs peuvent s'organiser en salves. Une polygraphie n'est pratiquée que s'il existe un doute diagnostique, notamment quant à la nature épileptique de ces myoclonies. Elle confirme la présence d'une bouffée d'activité EMG brève (<250 ms) de grande amplitude uniquement présente à l'endormissement et en stade 1 du sommeil. Elle ne s'accompagne pas d'anomalies d'EEG.

Lors du sommeil, de simples changements de posture (plus fréquentes pendant le sommeil léger et surtout les phases d'éveil) peuvent être confondus avec les prises de postures toniques ou dystoniques observées au cours de crises épileptiques (plus fréquentes lors du sommeil profond, mais pouvant survenir à n'importe quel moment). Néanmoins, le caractère stéréotypé du phénomène moteur permet habituellement de distinguer une crise épileptique d'une réaction d'éveil avec changement de posture même en l'absence d'anomalies EEG.

De brèves contractions appelées *twitches* (secousse musculaire sans mouvement associé) des muscles enregistrés peuvent être individualisées en sommeil paradoxal, indiquant que l'inhibition du tonus lors du sommeil REM n'est pas parfaite. Une diminution pathologique de l'inhibition physiologique du tonus musculaire fait que des mouvements apparaissent pendant le sommeil REM. En l'absence d'inhibition du tonus les malades vivent leurs rêves ce qui explique l'apparition des troubles du comportement du sommeil paradoxal.

3.3. Les mouvements anormaux persistant ou induits lors du sommeil

Les mouvements anormaux (les tremblements, les chorées, les dystonies, les myoclonies, les tics) baissent en amplitude et en fréquence lors du sommeil mais peuvent persister au cours du sommeil.

Les myoclonies néonatales bénignes débutent au cours des 15 premiers jours de vie et disparaissent dans les 6 premiers mois. Elles ne doivent pas être confondues avec les myoclonies épileptiques des encéphalopathies myocloniques précoces ou avec un état de mal épileptique. Elles ne surviennent qu'au cours du sommeil et prédominent en sommeil lent ou calme. Il s'agit de brèves secousses musculaires asynchrones prédominant au niveau des extrémités. Elles sont souvent massives, rythmiques et réalisent un soubresaut de tout le corps. Elles peuvent se répéter en série pendant 20 à 30 minutes. Une polysomnographie permet de confirmer la présence de ces myoclonies uniquement à l'endormissement et pendant le sommeil. Aucune anomalie électroencéphalographique n'est enregistrée. Un diagnostic précis évite la mise en route d'une thérapeutique inutile.

Les mouvements périodiques des membres au cours du sommeil atteignent principalement les adultes et les sujets âgés. Ils sont plus nombreux la première moitié de la nuit, lors de l'endormissement et en sommeil lent. Ils se manifestent par une extension du gros orteil, une dorsiflexion du pied, parfois associées à une flexion du genou et de la hanche. De durée brève, ils apparaissent de manière périodique. Une polygraphie associée à un enregistrement EMG des jambiers antérieurs est nécessaire afin de poser le diagnostic. Des contractions soutenues sont enregistrées. La méthode de quantification de Coleman prend en compte les mouvements d'une durée de 0,5 à 5 secondes, séparés de 4 à 90 secondes, survenant au minimum 4 fois de suite (caractère stéréotypé). La présence de plus de 5 mouvements par heure de sommeil est considérée comme pathologique. Ces mouvements périodiques sont souvent associés à un syndrome de jambes sans repos. La plainte principale qui est l'insomnie est alors le plus souvent liée aux sensations sensibles désagréables voire douloureuses avec envie de bouger (le mouvement améliorant les sensations désagréables de type brûlure ou fourmillements) mais certains malades peuvent avoir des mouvements périodiques importants qui les empêchent de s'endormir ou qui les réveillent sans pour autant se plaindre de douleurs. Le traitement des mouvements périodiques est le même que celui du syndrome des jambes sans repos (voir chapitre jambes sans repos).

3.4. Les parasomnies

Les rythmies de l'endormissement, appelées également *jactatio capitis nocturna* (en anglais : *head banging*), débutent avant l'âge de 18 mois. Elles surviennent principalement avant l'endormissement et peuvent persister jusqu'en sommeil lent léger. Elles sont observées également lorsque l'enfant éveillé s'assoupit ou lors d'éveils nocturnes. Il s'agit de stéréotypies, de mouvements rythmiques touchant la tête et le tronc. Elles peuvent se répéter par épisodes de quelques minutes, selon une fréquence de 0,5 à 2 secondes. Elles s'accompagnent parfois d'émission de sons. En général, aucun examen complémentaire ni aucun traitement ne sont nécessaires.

La somniloquie est retrouvée à tout âge, mais semble plus fréquente chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte jeune. Elle survient aussi bien à l'endormissement qu'en sommeil lent ou en sommeil paradoxal. Les patients émettent des sons, des mots ou des phrases entières. Les épisodes durent généralement quelques secondes mais sont parfois prolongés. Une polygraphie est réalisée dans le cadre du diagnostic différentiel lorsqu'un trouble du comportement en sommeil paradoxal ou une épilepsie (crises partielles ?) sont suspectés.

Les éveils confusionnels, le somnambulisme, les terreurs nocturnes affectent principalement les enfants. Ces parasomnies surviennent surtout pendant la première partie de la nuit. Ils sont caractérisés par des comportements automatiques, une absence de réactivité aux stimulations extérieures, et une amnésie des faits. Le symptôme prédominant définit le sous-type de parasomnie. Ainsi, le somnambulisme s'accompagne d'une déambulation. Les terreurs nocturnes sont associées à des signes végétatifs. L'épisode est en général unique au cours de la nuit et dure de une à plusieurs dizaines de minutes. Une polygraphie avec enregistrement vidéo est rarement nécessaire. Elle ne sera envisagée que face à des accès fréquents, sévères, atypiques ou survenant à l'âge adulte. L'épisode de parasomnie débute le plus souvent en stade 3-4 de sommeil lent en l'absence d'éléments critiques à l'EEG. Un traitement n'est pas nécessaire, il convient surtout de rassurer le patient et sa famille.

Les troubles du comportement en sommeil paradoxal atteignent principalement des adultes et des sujets âgés. Ils sont observés pendant la seconde partie de la nuit, au cours d'un rêve effrayant souvent mémorisé (souvent un rêve répétitif) alors que le malade est inconscient de ses mouvements. Ils sont caractérisés par une vocalisation, des mouvements brutaux, une déambulation et des comportements parfois violents. Les malades peuvent se cogner contre des meubles, voire tomber de leur lit. Le plus souvent c'est le conjoint qui se

plaint et qui rapporte ces mouvements violents. Les couples finissent souvent par dormir en chambre à part. Les formes chroniques sont souvent associées ou peuvent être révélatrices d'une pathologie neurodégénérative (maladie de Parkinson, atrophie multisystématisée...). Celle-ci doit donc être systématiquement recherchée. Les formes aiguës ont plus souvent une origine toxique ou métabolique (antidépresseurs tricycliques et sérotoninergiques, IMAO, sevrage en amphétamines ou cocaïne...). Le diagnostic différentiel entre trouble du comportement en sommeil paradoxal et crises d'épilepsie partielles peut parfois être difficile. Pour cette raison, une polysomnographie est souvent réalisée. Elle permet d'affirmer la survenue du trouble du comportement pendant le sommeil paradoxal. Elle met en évidence une augmentation de l'activité tonique et phasique des muscles en sommeil paradoxal et l'absence d'anomalies EEG. Le traitement symptomatique (indication devant une insomnie du conjoint ou devant des blessures) repose sur les benzodiazépines (clonazepam).

Les paralysies du sommeil peuvent débuter à n'importe quel âge, mais sont particulièrement observées chez l'adolescent et l'adulte d'âge moyen. Elles peuvent survenir lors des endormissements ou lors de l'éveil. Elles surviennent lors d'une entrée directe en sommeil paradoxal ou lors d'une transition sommeil lent profond-veille. Le sujet est incapable d'effectuer des mouvements volontaires alors que son état de conscience est préservé. Ces paralysies d'une durée de quelques secondes à plusieurs minutes provoquent une sensation de peur bien compréhensible. Elles sont observées dans la narcolepsie-cataplexie. Lorsqu'elles sont isolées, le diagnostic différentiel entre paralysies du sommeil, phénomènes épileptiques et manifestations psychologiques peut être difficile. Une polygraphie peut alors être réalisée. Elle montre une activité EEG de veille normale, une abolition du tonus musculaire, la présence de twitches et de mouvements oculaires abondants.

3.5. Les manifestations psychopathologiques

L'âge de début des **attaques de panique** varie de manière considérable. Elles commencent le plus typiquement à l'adolescence et chez le jeune adulte. Elles surviennent surtout la journée, mais peuvent être présentes à n'importe quel stade de sommeil, avec cependant une prédominance en sommeil lent. Il s'agit d'un réveil brusque, marqué par la survenue d'une appréhension intense, d'une peur, d'une terreur. Divers symptômes tels que palpitations, transpiration, sensation de souffle coupé, sensation d'étranglement, gêne thoracique, perte de contrôle de soi peuvent être associés et doivent être systématiquement recherchés à l'interrogatoire. La durée est en général de 10 à 30 minutes. Ainsi, leur plus longue durée, leur caractère non stéréotypé et la persistance d'une anxiété de manière prolongée permettent de les différencier de crises d'épilepsie. Le traitement repose sur des antidépresseurs qui peuvent de façon transitoire être combinés à des benzodiazépines.

Les autres crises non épileptiques psychogènes (**crises somatoformes, troubles factices, simulations**) peuvent se traduire par des phénomènes moteurs paroxystiques. Il est exceptionnel qu'elles surviennent exclusivement au cours du sommeil. Il est important de porter un diagnostic permettant une prise en charge psychothérapeutique précoce qui améliore nettement le pronostic.

Les rêves effrayants (cauchemars) sont présents à tout âge. Ils apparaissent principalement dans la deuxième partie de la nuit et réveillent souvent le patient. Le sujet éveillé garde alors un souvenir précis de son rêve angoissant. La polygraphie n'est pas utile pour confirmer ce diagnostic.

3.6. Les crises épileptiques

L'influence du sommeil s'exerce sur les différentes formes d'épilepsie en modulant les anomalies intercritiques. Ainsi dans certaines formes épileptiques, les crises et les anomalies intercritiques sont fréquentes au cours du sommeil non REM, d'où l'intérêt de pratiquer un EEG pendant le sommeil devant toute suspicion d'épilepsie avec un EEG standard non informatif. Le sommeil peut aussi modifier la fréquence et l'expression des crises. Ainsi les crises tonico-cloniques généralisées idiopathiques sont principalement déclenchées par un réveil nocturne ou matinal. Dans le syndrome de West, les spasmes surviennent en série, électivement au réveil, ou avant l'endormissement. Dans le syndrome de Lennox-Gastaut, les absences atypiques et les crises atoniques se rencontrent plus fréquemment à la veille, lorsque l'enfant n'est pas stimulé. En revanche, les crises tonico-cloniques et les crises toniques sont observées principalement lors du sommeil.

Les crises frontales surviennent fréquemment et parfois exclusivement au cours du sommeil et peuvent alors être confondues avec une parasomnie. La « dystonie paroxystique hypnogénique », une épilepsie partielle impliquant le lobe frontal, est caractérisée par des prises de postures dystoniques, des automatismes, des mimiques affectives et des vocalisations. Une généralisation secondaire est possible. Ces crises apparaissent à tout âge. Elles surviennent à n'importe quel moment de la nuit. Cependant elles sont plus fréquentes en sommeil lent. Elles peuvent se répéter plusieurs fois par nuit et sont relativement rares dans la journée. Elles sont caractérisées par des prises de postures dystoniques des quatre membres, par des automatismes, par des mimiques affectives et par des vocalisations. Le début est typiquement explosif et la fin soudaine, la durée est brève mais les crises peuvent survenir par salves. La confusion post-critique est souvent minime et peut même être absente. L'enregistrement vidéo-EEG prolongé permet de visualiser ces épisodes et de montrer leur caractère stéréotypé chez un même sujet. La présence d'anomalies EEG peut être masquée par des artefacts EEG liés aux mouvements dystoniques, ce qui explique que cette forme d'épilepsie a initialement été considérée comme un mouvement anormal nocturne d'étiologie non-épileptique. Devant de telles manifestations paroxystiques, même en l'absence d'éléments critiques à l'EEG, un bilan neuroradiologique doit être réalisé à la recherche d'une lésion cérébrale. Une forme familiale sans lésion cérébrale a été rapportée.

Dans les épilepsies des lobes temporal et pariétal, les crises exclusivement nocturnes sont plus rares. Des crises épileptiques partielles impliquant les régions pariétales peuvent se traduire par un réveil avec une peur d'installation brutale précédée de paresthésies unilatérales suggérant un diagnostic de crise d'angoisse.

4. Troubles du sommeil associés à certaines maladies

4.1. Troubles psychiatriques (psychoses, troubles de l'humeur, troubles anxieux)

Devant toute insomnie il faut systématiquement rechercher un trouble de l'humeur ou un trouble anxieux vu la fréquence de l'insomnie dans ces pathologies. En effet l'insomnie est souvent la première plainte exprimée devant le médecin. Dans une psychose aiguë ou lors d'une manie (antidépresseurs contre-indiqués) les neuroleptiques sédatifs peuvent améliorer la qualité du sommeil. L'insomnie dans la dépression et les angoisses est traitée par des antidépresseurs. L'insomnie du matin répond bien à tous les types d'antidépresseurs (sédatifs ou stimulants). Dans les insomnies d'endormissement ou de milieu de nuit les antidépresseurs sédatifs semblent préférables. Avec les antidépresseurs sédatifs, le sommeil devient meilleur dès la première nuit après l'introduction du traitement, alors qu'il faut de 10 à 15 jours pour percevoir une amélioration de la dépression.

4.2. Troubles neurologiques

L'insomnie est fréquente dans les **démences** indépendamment de l'étiologie. Comme le patient dément est particulièrement sensible aux effets secondaires de tout psychotrope la pharmacothérapie est le dernier recours ! Les règles hygiéno-diététiques simples (voir chapitre insomnies secondaires) sont à respecter par l'entourage afin de maintenir un rythme jour-nuit.

Dans la **maladie de Parkinson**, les troubles du sommeil sont présents dans 75 à 100% des cas. Les principaux troubles du sommeil dans la maladie de Parkinson sont

- l'insomnie
- les parasomnies
- la somnolence diurne excessive.

L'insomnie

L'insomnie est caractérisée par une fragmentation du sommeil avec réveils fréquents. Les troubles moteurs y participent : akinésie avec difficulté à se retourner dans le lit, rigidité, dystonie douloureuse. S'y ajoutent la dépression et les angoisses, les troubles mictionnels, les mouvements périodiques des jambes, le syndrome des jambes sans repos. L'insomnie est améliorée par un traitement antidépresseur sédatif au coucher et un traitement dopaminergique nocturne qui améliore non seulement les symptômes moteurs (akinésie, rigidité, dystonie) mais aussi les fluctuations thymiques (angoisse et dépression de la phase off), les mouvements périodiques et le syndrome des jambes sans repos. L'hypothèse physiopathologique des mouvements périodiques des membres est celle d'un pace-maker spinal sous contrôle dopaminergique. En cas de nycturie, un traitement spécifique des troubles mictionnels est proposé. Les apnées du sommeil sont plus fréquentes dans la maladie de Parkinson comparée à une population contrôle et nécessitent une démarche diagnostique et un traitement adaptés.

Les parasomnies :

- Les comportements oniriques (troubles du comportement du sommeil paradoxal) touchent un tiers des patients. Il s'agit de mouvements et de paroles élaborés, violents, nocturnes, pouvant entraîner des blessures du sujet ou de son voisin de lit ; ils sont associés au vécu d'un rêve ou d'un cauchemar. Ils correspondent, sur le plan neurophysiologique, à une perte de l'atonie normale du sommeil paradoxal visible sur la polysomnographie. Ces comportements peuvent apparaître plusieurs années avant les premiers signes moteurs parkinsoniens, ce qui suggère qu'ils soient liés directement aux processus neurodégénératifs de la maladie. Les troubles du comportement liés au sommeil REM sont améliorés par le clonazépam.
- Les rêves éveillés (hallucinations hypnagogiques), les cauchemars, les terreurs nocturnes sont fréquents. Les rêves éveillés et les hallucinations peuvent être favorisés par le traitement dopaminergique et peuvent être des signes précurseurs d'une psychose dopa-induite. Les hallucinations du parkinsonien sous traitement dopaminergique (de jour et de nuit) ont été interprétées comme rêves éveillés en rapport avec une dysrégulation du sommeil paradoxal proche de la narcolepsie. Le déficit du système de l'hypocrétine hypothalamique est d'ailleurs commun aux patients atteints de narcolepsie et aux parkinsoniens.

La somnolence diurne : Environ un patient sur cinq souffre d'une somnolence diurne. La somnolence diurne peut être la conséquence d'un sommeil de nuit fractionné à l'insu du dormeur par des apnées ou des mouvements de jambe, d'une privation du sommeil liée à l'akinésie, d'un trouble de l'éveil avec un caractère narcoleptique, ou de la prise d'un médicament sédatif (consommation importante de benzodiazépines chez les parkinsoniens). Des attaques de sommeil, définies comme la survenue brutale, irrésistible et sans prodrome d'un épisode de sommeil, affecterait 4% des patients et contre-indique la conduite

automobile. Les attaques de sommeil font partie du syndrome narcoleptique et peuvent être majorées par des agonistes dopaminergiques.

4.3. Autres

D'autres maladies comme l'ischémie cardiaque nocturne, la broncho-pneumopathie chronique obstructive, l'asthme, le reflux gastro-oesophagien, l'ulcère peptique, la fibromyalgie sont à rechercher et le cas échéant à traiter de façon spécifique.