

NARCOLEPSIE-CATAPLEXIE

Laurène LECLAIR-VISONNEAU

Centre de compétence Hypersomnies rares

Laboratoire d'Explorations Fonctionnelles

CHU de Nantes

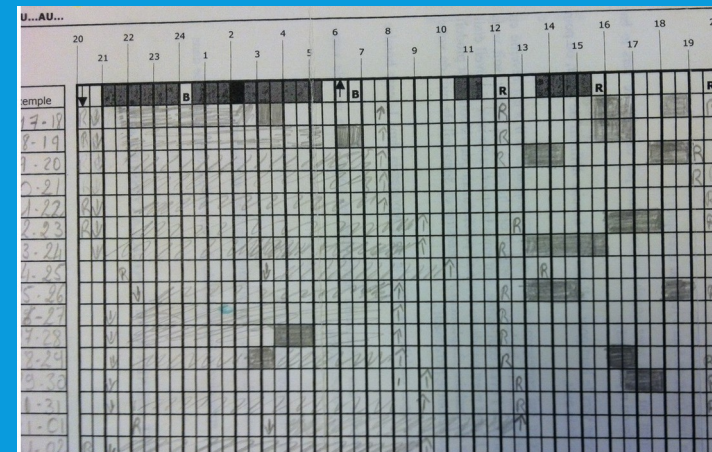


NARCOLEPSIE-CATAPLEXIE

- Antoine, 28 ans
 - Travail de nuit
 - Apparition brutale d'une fatigue et somnolence
 - Entend des chiens aboyer la nuit
 - Chute en s'énervant

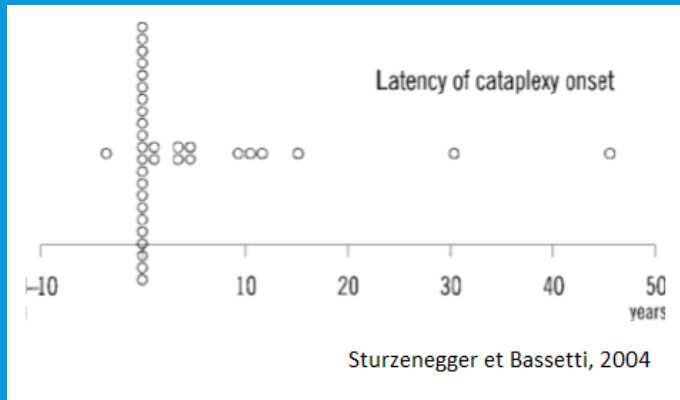


- Lou, 9 ans
 - « Je dors trop »
 - Arrêt des siestes à 4-5 ans
 - Dort en classe depuis 2 ans
 - Agitation au cours du sommeil
 - Tire la langue quand elle rigole

A sleep diary grid for a patient named Lou. The grid has columns for days of the week (20-21, 22-23, 24-1, 2-3, 4-5, 6-7, 8-9, 10-11, 12-13, 14-15, 16-17, 18-19, 20) and rows for individual days (17-18, 18-19, 19-20, 20-21, 21-22, 22-23, 23-24, 24-25, 25-26, 26-27, 27-28, 28-29, 29-30, 30-31, 1-2, 2-3, 3-4, 4-5, 5-6, 6-7, 7-8, 8-9, 9-10, 10-11, 11-12, 12-13, 13-14, 14-15, 15-16, 16-17, 17-18, 18-19, 19-20). The grid contains handwritten entries for sleep and wake times, and symbols (V, B, A, T, R) indicating sleep stages or events. The top row is labeled 'U...AU...' and the left column is labeled 'exemple'.

SIGNES CLINIQUES

- Somnolence diurne excessive
- Cataplexies



Siestes irrépessibles
Courtes
Rêves
Rafrachissantes
Répétées (2h)

LABORATOIRE D'EXPLORATIONS FONCTIONNELLES
Pr Yann PEREON

CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE NANTES
Pôle Imagerie Explorations Fonctionnelles

CENTRE DE REFERENCE DES MALADIES NEUROMUSCULAIRES RARES NANTES-ANGERS
CENTRE DE COMPETENCE DES EPILEPSIES RARES ET DE LA SCLEROSE TUBEREUSE DE BOURNEVILLE
CENTRE DE COMPETENCE DES HYPER SOMNIES RARES

Nom :
Date : Prénom :

Echelle de somnolence d'Epworth

Dans les 8 circonstances suivantes, avez-vous un risque de vous endormir dans la journée ?

- si ce risque est inexistant, cochez 0
- si ce risque est minime, cochez 1
- si ce risque est modéré, cochez 2
- si ce risque est important, cochez 3

exemple : si le risque de vous endormir "assis en lisant un livre ou le journal" est modéré cochez : 2

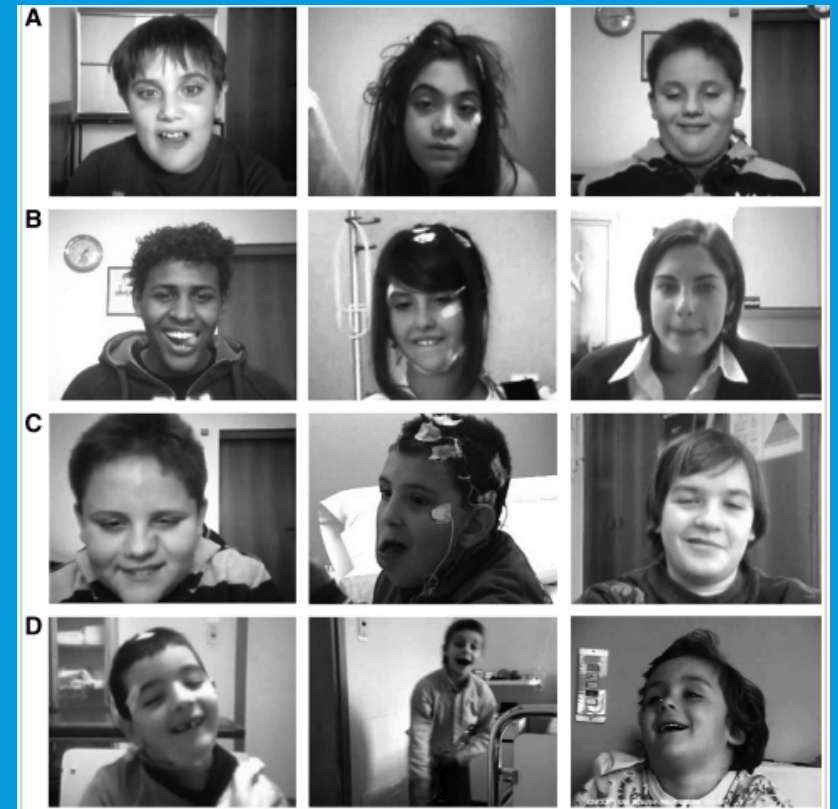
	inexistant	minime	modéré	important
1. Assis en lisant un livre ou le journal	0=	1=	2=	3=
2. En regardant la télévision	0=	1=	2=	3=
3. Assis, inactif, dans un lieu public (cinéma, théâtre, salle d'attente)	0=	1=	2=	3=
4. Si vous êtes passager d'une voiture pour un trajet d'une heure	0=	1=	2=	3=
5. En étant allongé après le repas de midi lorsque les circonstances le permettent	0=	1=	2=	3=
6. En étant assis, en parlant avec quelqu'un	0=	1=	2=	3=
7. En étant assis, après un repas sans boisson alcoolisée	0=	1=	2=	3=
8. Dans une voiture, au cours d'un arrêt de la circulation quelques minutes	0=	1=	2=	3=

CATAPLEXIES

Phénomènes négatifs



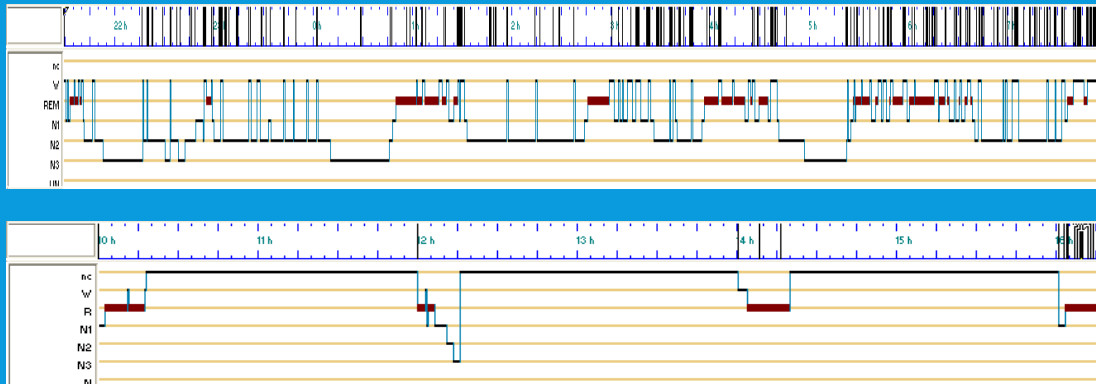
Phénomènes positifs



SIGNES CLINIQUES

- Somnolence diurne excessive
- Cataplexies 45-80%
- Hallucinations Hypnagogiques
Hypnopompiques
- Paralysies de sommeil 50 %
+/- associées aux HH
Endormissement/réveil du matin/sieste
Muscles concernés +++
- Dyssomnie 1/3 patients
Sommeil fragmenté
Dissocié (TCSP, somniloquie)
MPM

DYSSOMNIE

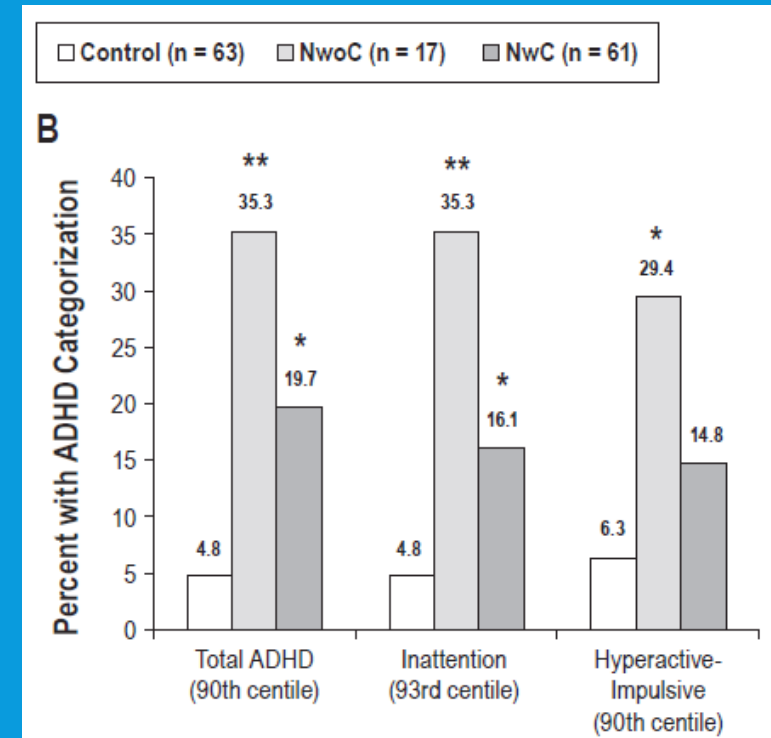


Parasomnies du sommeil lent
Cauchemars/rêves
Trouble du comportement en
sommeil paradoxal

SIGNES CLINIQUES

- Somnolence diurne excessive
- Cataplexies
- Hallucinations
- Paralysies de sommeil
- Dyssomnie

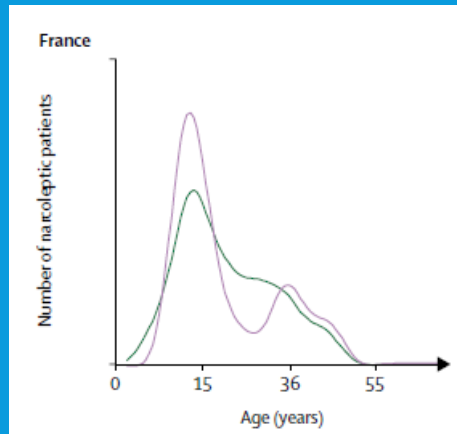
- Mais aussi :
 - Obésité
 - Dépression (18-37 %)
 - Difficultés attentionnelles, hyperactivité...



Lecendreau et al, Sleep 2015

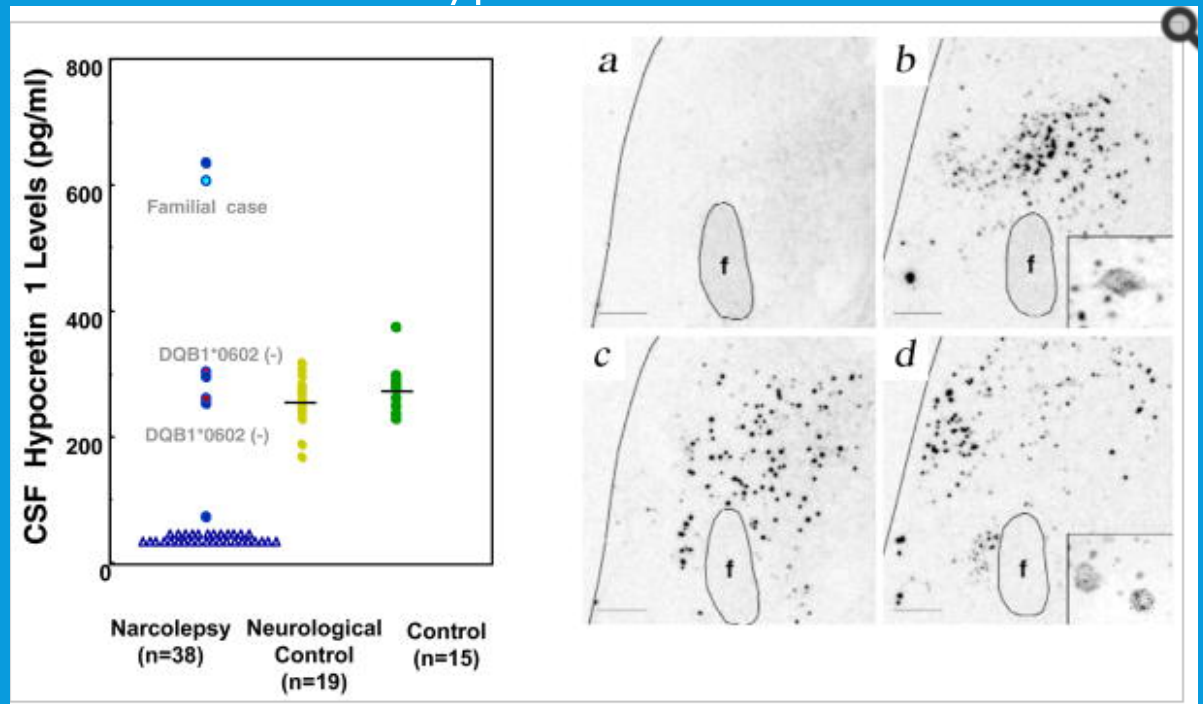
EPIDEMIOLOGIE PHYSIOPATHOLOGIE

- Maladie rare
- 0,025 %



- Sous-diagnostiquée
- Délai diagnostique

- Neurones à hypocrétine/Orexine



- Génétique, HLA DQB1*0602 Nishino, 2011
- Facteurs environnementaux (H1N1)

CRITERES DIAGNOSTIQUES (ICSD-3 2014)

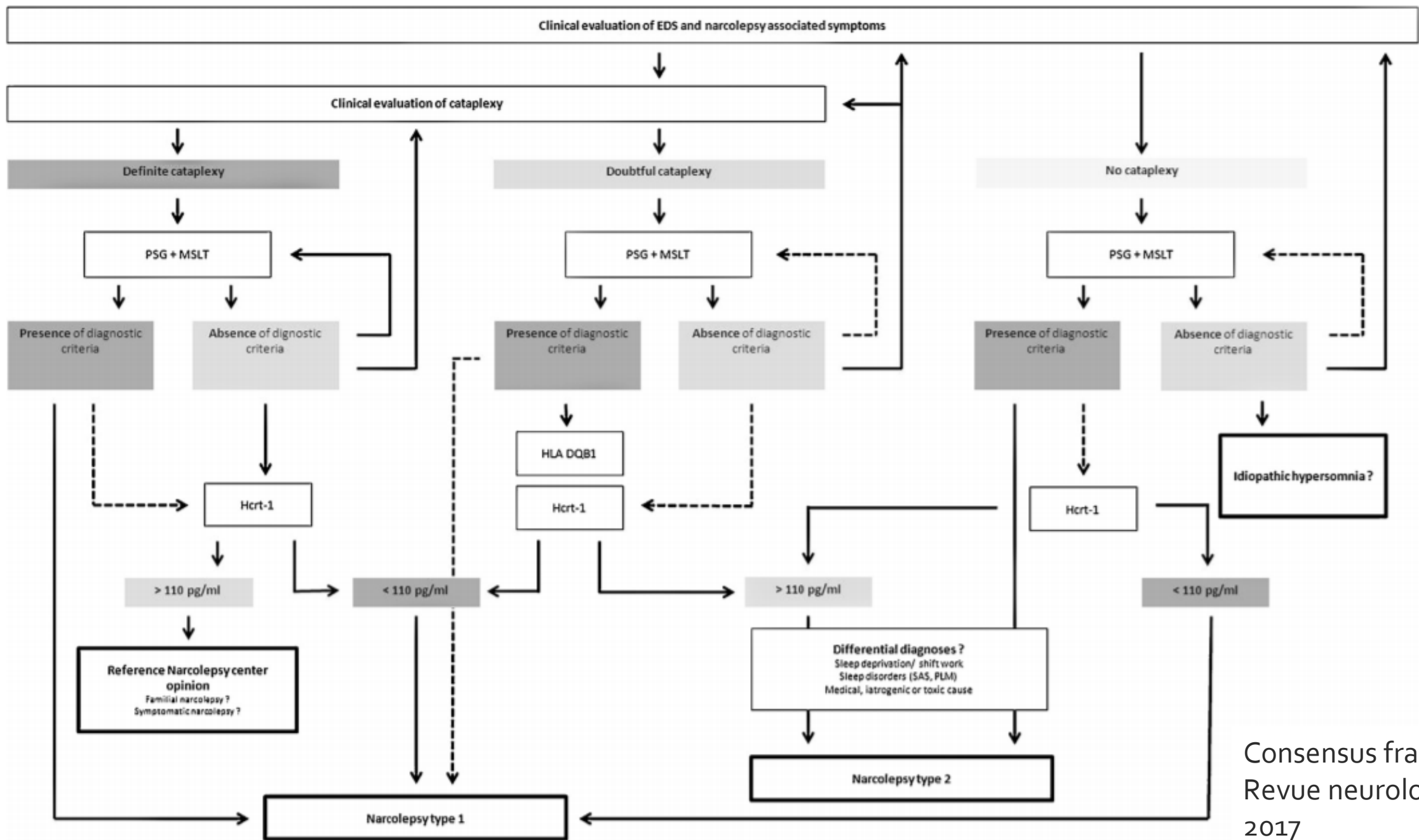
Narcolepsie de type I

- A -Besoin irrépressible de dormir ou accès de sommeil quotidiens depuis au moins 3 mois
- B-Présence d'1 ou 2 éléments :
 - Cataplexie et TILE latence moyenne d'endormissement ≤ 8 min, et au moins 2 ESP (nuit/TILE)
 - Taux hypocrétine-1 ≤ 110 pg/ml

Consensus français :
>3 mois ou cataplexies

Narcolepsie de type II

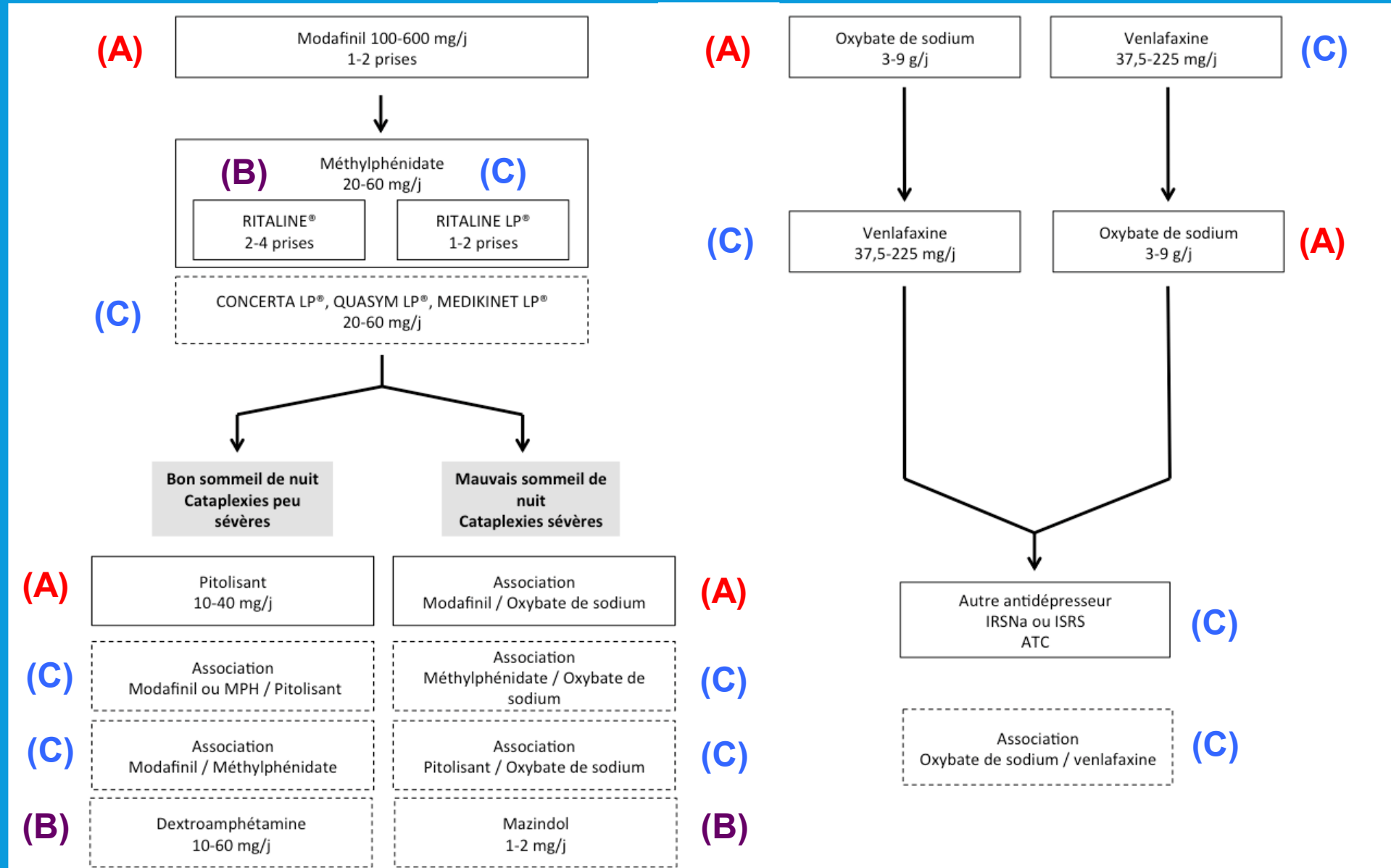
- A-Besoin irrépressible de dormir ou accès de sommeil quotidiens depuis au moins 3 mois
- B-TILE latence moyenne d'endormissement ≤ 8 min, et au moins 2 ESP (nuit/TILE)
- C-Pas de cataplexie
- D-Taux Hcrt1 > 110 pg/ml ou non mesuré
- E-Hypersomnolence ou résultats du TILE non expliqués par d'autres causes



STRATÉGIES THÉRAPEUTIQUES - NT1

SOMNOLENCE

CATAPLEXIES



NARCOLEPSIE-CATAPLEXIE

- Antoine, 28 ans
 - Arrêt de travail très prolongé, RQTH/Cap emploi
 - Reprise avec horaires adaptés
 - Le plus gênant : cataplexies +++
 - Ritaline LP 40 mg/j + Ritaline LI 10 mg
 - Effexor 75mg LP : 4/j
 - Xyrem 3gx2
- Lou, 9 ans
 - Adaptations de traitement
 - Quasym LP 20 mg (croissance ++)
 - Retard scolaire accumulé
 - AVS, PAI
 - Surveillance du poids +++
 - Cataplexies non traitées

POUR LA MAISON...



- **Maladie rare**
 - Sous-diagnostic
 - Délai diagnostique
 - Centres de référence/compétence
- **Maladie du sommeil paradoxal**
- **Interrogatoire +++**
 - Somnolence : bien typer
 - Cataplexie or not cataplexie
 - Dyssomnie à ne pas négliger
 - HH/PS
- **Enregistrement polysomnographique**
 - HLA DQB1*0602 (20% de la population générale)
 - PL hypocrétine
- **Stratégies thérapeutiques**
 - 1^{ère} intention Modiodal (mais irritabilité, COP)
 - Autres psychostimulants
 - Anticataplectiques, dyssomnie
 - Sociale +++
 - Conduite automobile
 - PAI
 - RQTH, invalidité