

à l'heure actuelle il n'est pas encore possible de tester un patient pour déterminer si cette substance chimique est absente ou non de son liquide rachidien, cette découverte représente une nouvelle frontière pour le diagnostic et le traitement de cette condition.

### **Comment peut-on diagnostiquer la narcolepsie?**

Malheureusement, le diagnostic est souvent retardé à cause de la difficulté à reconnaître les symptômes, ce qui peut prendre jusqu'à dix ans et plus. Les patients que l'on soupçonne de souffrir de narcolepsie devraient être référés à une clinique du sommeil pour une évaluation. Le test principal pour détecter la narcolepsie dans un laboratoire des troubles du sommeil se nomme le Temps Itératif de Délais d'Endormissement (TIDE). Il s'agit d'un test qui est effectué durant la journée après une étude du sommeil, lors d'un séjour d'une nuit. Ce test, est composé de 4 à 5 occasions de sieste d'habituellement 20 minutes (mais pouvant aller jusqu'à 35 minutes), à des intervalles de deux heures. Des technologues mesurent alors la vitesse à laquelle le patient s'endort durant ces occasions de sieste, et les médecins peuvent ensuite comparer les résultats à ceux d'une personne normale pour déterminer s'il y a, ou non, somnolence excessive durant la journée. La manifestation du sommeil paradoxal durant la sieste est aussi très importante pour établir le diagnostic. On conseille habituellement au patient de discontinuer certains médicaments avant se présenter au laboratoire, surtout les médicaments psychiatriques, les somnifères et les stimulants, car ces derniers peuvent affecter les résultats du test. Avant d'entreprendre ce test, le patient doit rencontrer le médecin spécialiste des troubles du sommeil afin de discuter de certaines questions d'hygiène du sommeil.

### **De quelle façon la narcolepsie est-elle traitée?**

Une fois que le diagnostic de narcolepsie est confirmé, l'on traite les symptômes, afin de gérer la somnolence le jour, et de prévenir l'apparition des effets du sommeil paradoxal lorsque la personne est éveillée (cataplexie, paralysie du sommeil et hallucinations). Toutefois, la narcolepsie ne se guérit pas encore à l'heure actuelle.

Il est essentiel d'éduquer les parents, les amis, les enseignants et les employeurs au sujet de cette maladie. L'orientation professionnelle peut être très utile, surtout pour éviter les emplois qui requièrent une célérité mentale maximale, comme la conduite automobile ou l'utilisation de machinerie lourde. De plus, il est préférable d'éviter les emplois avec rotation des postes ainsi que les longs quarts de travail. Des siestes planifiées de façon stratégique durant la journée, de 15 à 20 minutes à toutes les quatre heures, peuvent aussi être bénéfiques.

Les stimulants sont souvent utilisés pour traiter les symptômes de la somnolence excessive durant la journée, comme le méthylphénidate (Ritalin), la dextroamphétamine (Dexedrine) ou le modafinil (Alertec). Ces traitements peuvent s'avérer très efficaces pour bon nombre de patients, mais ils doivent être minutieusement contrôlés par le médecin.

Plusieurs antidépresseurs se sont montrés efficaces pour traiter la cataplexie, comme la venlafaxine (Effexor), l'atomexétine (Strattera), ou la fluoxétine (Prozac), et d'autres. Le gammahydroxybutyrate de sodium (GHB) est un nouveau médicament pour le traitement de la cataplexie qui est maintenant disponible aux États-Unis et au Canada. Tous ces médicaments peuvent éliminer les symptômes de cataplexie de façon très efficace.

Malheureusement, les traitements pour la cataplexie doivent être administrés indéfiniment. De nouvelles percées médicales concernant le traitement de cette maladie contribuent à améliorer continuellement notre compréhension de cette condition socialement invalidante et souvent négligée.

Préparé pour la Société canadienne du sommeil par:

*Elliott Lee, MD, FRCP(C), D.ABSM, D.ABPN  
Psychiatrie de la dépendance, professeur adjoint,  
faculté de médecine, Université d'Ottawa, et spécialiste  
du sommeil, Centre de santé mentale Royal  
Ottawa, Ottawa, Ontario*

# **NARCOLEPSIE ET CATAPLEXIE**



**Société canadienne  
du sommeil  
2007**

## NARCOLEPSIE ET CATAPLEXIE

### Qu'est-ce que la narcolepsie?

La narcolepsie est un trouble du sommeil caractérisé par une somnolence diurne excessive, (souvent) ressentie comme des crises de sommeil récurrentes et incontrôlables durant la journée. Une telle somnolence peut devenir un problème grave, au niveau professionnel, social et même pour la conduite d'un véhicule. Les patients qui souffrent de narcolepsie sont parfois considérés comme étant « paresseux », « privés de sommeil », ou souffrant de « trouble déficitaire de l'attention ». Cette condition peut engendrer de la dépression, affecter la performance au travail ou à l'école, et provoquer un congédiement ou un accident d'automobile. C'est pourquoi il est important que cette affection soit reconnue comme telle, et traitée de façon adéquate. Curieusement, même si les narcoleptiques se sentent très somnolents durant la journée, leur sommeil durant la nuit est généralement de mauvaise qualité, étant souvent interrompu par des réveils répétés, et occasionnellement accompagné de rêves très marquants.

Le sommeil normal se divise généralement en deux grandes catégories – le sommeil paradoxal, connu aussi comme étant le sommeil des rêves, et le sommeil à ondes lentes, qui inclut un sommeil léger et profond. Durant un sommeil paradoxal normal, deux facteurs importants se produisent : a) premièrement, environ 85 % de nos rêves se passent lors du sommeil paradoxal et b) deuxièmement, presque tous les muscles du corps deviennent complètement paralysés, sauf les muscles des yeux, et le diaphragme qui maintient la fonction respiratoire.

### La narcolepsie est-elle une condition courante?

La narcolepsie affecte environ 1 personne sur 2 000 (0,05 % de la population), et elle affecte autant les hommes que les femmes. Les symptômes apparaissent habituellement durant l'adolescence. Certaines études suggèrent toutefois que les symptômes peuvent apparaître dès l'enfance (2-3 ans) ou plus tard, dans la trentaine ou la quarantaine. Malheureusement, les patients sont souvent diagnostiqués plus de 10 ans après l'apparition des symptômes.

### Existe-t'il d'autres symptômes de narcolepsie?

Oui. Une somnolence diurne excessive est le principal symptôme de cette condition, et elle peut être accompagnée de trois autres symptômes, notamment la « cataplexie », la « paralysie du sommeil », et les « hallucinations hypnagogiques ou hypnopompiques », tel que décrit ci-dessous.

**1) Cataplexie.** Il s'agit d'épisodes de faiblesse musculaire soudains, brefs et réversibles, engendrés par un stimulus émotionnel intense. Ces stimuli peuvent inclure le rire, la surprise, la colère, une joie ou une tristesse extrêmes. La cataplexie peut être partielle ou complète. Les genoux qui se dérobent ou la chute de la tête sont des exemples de perte de tonus musculaire, tout comme les troubles de l'élocution causés par une incapacité de bouger les muscles nécessaires pour parler. Ces crises peuvent durer quelques secondes ou quelques minutes. Les patients peuvent tomber parce que les genoux se dérobent, portant certains observateurs à croire que la personne s'est évanouie ou qu'elle a subi une crise d'épilepsie, mais contrairement aux gens qui sont atteints de ces troubles, la personne reste consciente durant la crise. L'on estime que la cataplexie est reliée à la paralysie musculaire du sommeil paradoxal qui se présente de façon anormale durant l'état de veille. Jusqu'à 80 % des narcoleptiques peuvent être affectés par cette condition, qui se manifeste habituellement plusieurs années après le début de la somnolence diurne excessive.

**2) Paralysie du sommeil.** Il s'agit d'une expérience traumatisante, qui se produit juste avant qu'une personne ne s'endorme, ou plus couramment juste après qu'elle se soit réveillée, lorsqu'elle est soudainement incapable de bouger, de parler ou parfois même de respirer. Cette expérience terrifiante peut parfois être accompagnée d'hallucinations effrayantes (voir ci-dessous). L'on estime ici aussi que cette paralysie est celle du sommeil paradoxal qui se produit brièvement lorsque la personne est éveillée. L'événement peut durer quelques secondes ou quelques minutes, même si la per-

sonne a l'impression que cela dure beaucoup plus longtemps. De 10 à 60 % des narcoleptiques sont touchés par ce symptôme.

**3) Hallucinations hypnagogiques/hypnopompiques.** Il s'agit de rêves marquants qui se produisent soit immédiatement après que la personne se soit endormie – alors nommés hypnagogiques -, ou immédiatement après que la personne se soit réveillée – nommés hypnopompiques. Les patients décrivent des épisodes au cours desquels ils aperçoivent des insectes sur les murs, ou entendent des bruits dans la maison, et ils se demandent s'ils ne sont pas en train de devenir « fous ». L'on estime que ces expériences sont aussi des caractéristiques du sommeil paradoxal (dans ce cas-ci, associées au contenu des rêves) qui s'immiscent dans l'état d'éveil. De 30 à 60 % des narcoleptiques vivent de telles expériences, souvent traumatisantes.

Les gens normaux peuvent éprouver occasionnellement une paralysie du sommeil et/ou des hallucinations hypnagogiques/hypnopompiques, surtout s'ils sont extrêmement privés de sommeil. Toutefois, les gens normaux ne souffriront pas de cataplexie.

### Quelles sont les causes de la narcolepsie?

La narcolepsie est un trouble neurochimique, mais la cause précise de cette condition demeure inconnue. Des facteurs héréditaires peuvent expliquer le fait que de 1 à 2 % des membres de la famille d'un narcoleptique peuvent aussi souffrir de cette condition. Même si cette donnée est peu élevée, elle représente un facteur qui est de 40 à 50 fois plus élevé que chez la population normale, ce qui laisse supposer que la génétique joue ici un rôle important. Les recherches les plus récentes ont aussi démontré que plusieurs substances chimiques du cerveau sont impliquées. La plus importante est une substance appelée hypocrépine, ou orexine. L'on retrouve une carence de cette substance chimique dans le liquide rachidien chez environ 90 % des patients qui souffrent de narcolepsie accompagnée de cataplexie. D'autres conditions médicales peuvent parfois affecter cette substance chimique et causer la narcolepsie, quoique cela est très rare. Même si