

# Item 41

## Troubles du sommeil de l'enfant et de l'adulte

I. SOMMEIL NORMAL	IV. MANIFESTATIONS MOTRICES
II. INSOMNIES ET HYPNOTIQUES	PAROXYSTIQUES DU SOMMEIL
III. SOMNOLENCE EXCESSIVE ET TROUBLES DE L'ÉVEIL	V. ANNEXES

### Objectifs pédagogiques

#### **Nationaux**

- w Diagnostiquer les troubles du sommeil du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte.
- w Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

#### **CEN**

##### Connaissances requises

- w Connaître l'organisation normale du sommeil.
- w Connaître les principales causes d'insomnie.
- w Connaître les principales causes d'hypersomnie.
- w Connaître les parasomnies.
- w Connaître les règles élémentaires de prescription des hypnotiques et leurs effets indésirables.

##### Objectifs pratiques

###### *Chez des patients réels ou simulés :*

- w mener l'interrogatoire et orienter le diagnostic chez un insomniaque,
- w mener l'interrogatoire (du patient et de l'entourage) en cas de somnolence,
- w évoquer le diagnostic de narcolepsie,
- w évoquer le diagnostic de syndrome d'apnées du sommeil,
- w évoquer le diagnostic de syndrome des jambes sans repos.

# I.\_SOMMEIL NORMAL

Le sommeil normal est organisé en une succession de stades de sommeil lent et de sommeil paradoxal. Le sommeil lent est subdivisé en quatre stades, de profondeur croissante, essentiellement caractérisés par des modifications électroencéphalographiques (EEG).

**Sommeil lent**

**léger :**  
stade 1 : activité EEG thêta 1<sup>a</sup> (ce chiffre « 1 » doit renvoyer vers une note qui dit : « Activité thêta: fréquences de 3 à 7 cycles/seconde »)/mouvements oculaires lents  
stade 2 : activité EEG thêta + fuseaux de rythmes rapides +complexes K

**profond :**  
stade 3 : > 30 % activité EEG delta 2 (ce chiffre « 2 » doit renvoyer vers une note qui dit : « Activité delta: fréquences de 0,5 à 2,5 cycles/seconde »)  
stade 4 : > 50 % activité EEG delta<sup>b</sup>

**Sommeil paradoxal**  
activité EEG thêta + ondes en dent de scie + mouvements oculaires rapides en salves + atonie musculaire.

- a. Activité thêta : fréquences de 3 à 7cycles/seconde.
- b. Activité delta : fréquences de 0,5 à 2,5cycles/seconde.

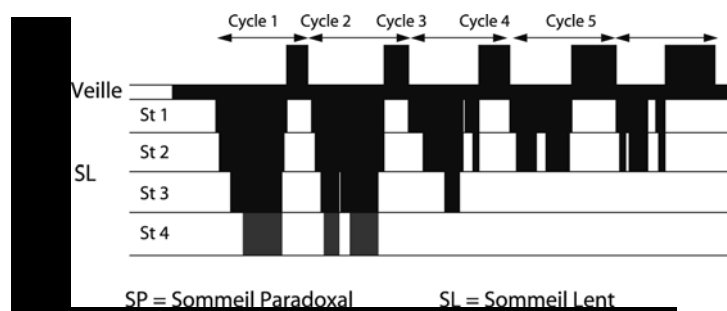
L'alternance des stades de sommeil définit des cycles, constitués des différents stades de sommeil lent, puis de sommeil paradoxal (fig. 19.1). Trois à cinq cycles de sommeil se succèdent au cours d'une nuit ; les cycles de début de nuit sont plus riches en sommeil lent profond, les cycles de fin de nuit plus riches en sommeil paradoxal. La durée totale de sommeil est très variable d'un individu à l'autre, les limites habituellement considérées comme normales se situent entre 6 et 10 heures.

Le sommeil lent léger représente à peu près 50 % du temps de sommeil total, le sommeil lent profond à peu près 25 %, et le sommeil paradoxal à peu près 25 %.

La probabilité de survenue d'un épisode de sommeil varie au cours du temps et obéit à deux grands types de régulations :

- régulation homéostatique : un épisode de sommeil a d'autant plus de chance de se produire que le dernier épisode de sommeil est plus éloigné dans le temps et a comporté moins de sommeil lent profond ;
- régulation chronobiologique : la probabilité maximum de survenue d'un épisode de sommeil se situe entre 1 et 5 heures, avec un pic secondaire entre 14 et 16 heures.

□ Fig. 19.1. Représentation schématique de la répartition des stades de sommeil au cours d'une nuit. Noter l'organisation en cycles du sommeil.



## II.\_INSOMNIES ET HYPNOTIQUES

### A.\_Définition

Étymologiquement, le terme « insomnie » signifie absence de sommeil. Mais il n'existe pas d'insomnie à proprement parler. En moyenne, les « insomniaques » ont un temps total de sommeil et une stabilité de sommeil moindres que les « bons dormeurs », mais avec un très large recouvrement entre les deux groupes, de telle sorte qu'individuellement la structure du sommeil ne permet pas de différencier un « insomniaque » d'un « bon dormeur ».

La *définition* de l'insomnie est donc purement *subjective*. Il y a insomnie quand le sujet ressent son *sommeil comme difficile à obtenir, insuffisant ou non récupérateur*.

Il n'y a par conséquent aucun examen complémentaire de confirmation diagnostique : les examens complémentaires et, notamment, *les enregistrements polygraphiques au cours du sommeil n'ont d'intérêt que pour la recherche d'une étiologie particulière*.

On différencie deux types d'insomnie : les insomnies *transitoires ou occasionnelles* et les insomnies *chroniques* qui posent des problèmes diagnostiques et thérapeutiques très différents.

### B.\_Insomnie transitoire

*L'insomnie transitoire* fait partie de la vie normale : il est *normal* de voir son sommeil perturbé pendant quelques jours dans certaines circonstances. La difficulté tient au fait qu'*une insomnie occasionnelle risque de se pérenniser ; l'intervention médicale doit surtout chercher à prévenir ce risque*.

C'est une perturbation du sommeil en rapport avec des *causes occasionnelles réversibles*, telles que :

- une mauvaise hygiène de sommeil ;
- des facteurs environnementaux : niveau sonore, climat, altitude... ;
- un stress psychique : contrariété, deuil, contraintes... ;
- un stress physique : contrainte liée à une affection physique, douloureuse, par exemple ;
- un phénomène de rebond à l'arrêt d'un traitement tranquillisant ou hypnotique ;
- une prise aiguë de toxiques.

À la disparition de la cause occasionnelle, le sujet retrouve un sommeil normal. Mais quelquefois, la situation peut se chroniciser, avec mise en place d'un cercle vicieux qui constitue ce qu'il est convenu d'appeler une insomnie persistante primaire (cf. *infra*, p. 208).

### C.\_Insomnie chronique

*L'insomnie chronique* constitue un véritable *problème*, étiologique et surtout *thérapeutique*. On différencie les insomnies chroniques d'origine physique, d'origine psychique et les insomnies persistantes primaires (les plus fréquentes) qui ne reconnaissent pas de cause spécifique.

#### 1. *Insomnie chronique d'origine physique*

Certaines *dyssomnies* : *mouvements périodiques du sommeil, impatience des membres inférieurs à l'éveil, syndrome d'apnées du sommeil* sont plus souvent responsables de somnolence diurne, et décrites dans le chapitre correspondant.

*D'autres étiologies* sont le plus souvent facilement identifiées :

- pathologies douloureuses ou inflammatoires, notamment cancéreuses et rhumatismales ;
- maladies neurologiques (Parkinson, démences, etc.) ;
- toxiques (alcool entre autres).

#### 2. *Insomnie chronique d'origine psychique*

On pourrait lister ici *presque toutes les affections psychiatriques* :

- les troubles thymiques :
  - dépression : l'insomnie est une plainte précoce du dépressif, souvent associée à une clinophilie (il « se réfugie » dans son lit) ;
  - état maniaque, avec une difficulté d'endormissement et une diminution du temps de sommeil dont le patient

- ne se plaint pas habituellement ;
- les troubles anxieux : une des causes les plus importantes de difficulté d'endormissement ;
- les psychoses : l'insomnie se voit surtout lors des épisodes féconds, dont elle est d'ailleurs un signe précoce ;
- les démences où il y a une « inversion du rythme nyctéméral » avec somnolence diurne et éveil nocturne.

### 3. *Insomnie persistante primaire*

C'est l'*insomnie « maladie »*, appelée aussi insomnie « psychophysiologique ». C'est aussi la *forme la plus fréquente* (cf. ses mécanismes en Annexe 1, p. 223).

L'insomnie est souvent apparue à un moment précis dans l'histoire du patient à l'occasion d'un deuil, d'une séparation ou d'une autre circonstance pénible, mais le retour au sommeil normal ne se produit pas, même lorsque la cause occasionnelle a disparu. Elle comporte des difficultés d'endormissement et un trouble du maintien du sommeil, le sommeil devient une appréhension. Le sommeil est perçu comme non réparateur, mais paradoxalement, et malgré l'impression de fatigue, il n'y a pas de somnolence diurne ; les tentatives de sieste « réparatrice » échouent en raison de la même difficulté d'endormissement que pour le sommeil de nuit ; la présence d'une somnolence est un argument contre le diagnostic d'insomnie persistante primaire et doit faire rechercher une étiologie spécifique.

Il convient aussi de noter la discordance entre l'importance subjective du retentissement diurne et la discrétion du retentissement objectif. Typiquement, ces patients se disent très handicapés par la fatigue, les troubles de la concentration, les troubles de la mémoire, etc. Cependant, l'évaluation objective des fonctions cognitives démontre l'absence de perturbation.

## D. Diagnostic différentiel

### 1. *Erreur d'hygiène de sommeil*

C'est l'*augmentation du temps passé au lit*, fréquente chez les personnes âgées qui se couchent tôt par désœuvrement, avec des temps passés au lit excédant souvent 10 heures.

### 2. *Troubles du rythme circadien*

Les troubles du rythme circadien sont essentiellement représentés par :

- le syndrome de retard de phase ;
- le syndrome d'avance de phase, rare ;
- les vols transméridiens ;
- le travail posté (les « 3 huit »).

Le seul qui pose un problème de diagnostic différentiel avec l'insomnie est *le retard de phase*.

Il s'agit de sujets dont *l'horloge interne est « dérégulée »* : ils prennent l'habitude de (ou sont génétiquement programmés pour) dormir tard et se réveiller tard. Typiquement, ils sont incapables de s'endormir avant 1 heure du matin et dorment bien entre 3 heures et 11 heures, par exemple. Fréquemment, en raison de contraintes socioprofessionnelles, ils s'obligent à se coucher plus tôt, pour pouvoir se lever plus tôt, mais sont confrontés à des difficultés d'endormissement, justifiant, à tort, le recours aux hypnotiques.

Cette difficulté d'endormissement est souvent mise en avant et un diagnostic d'insomnie porté par erreur, surtout lorsque le patient est vu tardivement, après des années de consommation d'hypnotiques, et une histoire difficile à reconstituer.

## E. Bilan et conduite à tenir

### 1. *Interrogatoire*

L'interrogatoire du patient est essentiel. Il est important de :

- reconstituer *l'histoire* actuelle et passée du patient, la *chronologie* et les *mécanismes* de l'insomnie ;
- *laisser le patient se raconter* et raconter comment, où, dans quel environnement il s'endort (par exemple, rechercher s'il s'endort en regardant la TV dans son lit, quel type d'activité il a dans la soirée, comment il ménage la transition de la veille au sommeil..., etc.) ;
- cerner le *contexte psychique* du patient ;
- définir son *environnement*, ses habitudes, les *contraintes* auxquelles il est soumis ;

- répertorier ses *antécédents*, tant pathologiques que thérapeutiques ;
- *rechercher une pathologie du sommeil* (notamment un syndrome d'impatience des membres inférieurs ou un syndrome d'apnées du sommeil).

La tenue d'un *agenda de sommeil* où le patient consigne au jour le jour les horaires et la qualité de son sommeil est une aide précieuse, et met souvent en évidence des écarts entre l'appréciation globale que le patient porte sur ses habitudes de sommeil et leur réalité.

## 2. *Examens complémentaires*

### a. *Enregistrement actimétrique*

Au moyen d'un accéléromètre porté au poignet, il permet d'établir le rythme activité-repos sur plusieurs semaines et donc d'objectiver les données (subjectives) de l'interrogatoire ou de l'agenda de sommeil.

### b. *Polysomnographie au laboratoire*

Elle n'apporte guère de renseignements, d'autant que le patient affirme (souvent à raison) qu'il a passé au laboratoire une nuit d'une exceptionnelle bonne qualité. *Ils ne sont indiqués que si l'on suspecte une étiologie spécifique.*

## F. *Traitement*

### 1. *Traitement étiologique*

Lorsqu'une étiologie est identifiée (syndrome des apnées du sommeil, des mouvements périodiques du sommeil, maladie psychiatrique ou organique..., etc.).

### 2. *Traitement symptomatique*

*L'hypnotique idéal :*

- doit entraîner une induction rapide de sommeil ;
- doit maintenir le sommeil pendant au moins 7 heures ;
- doit respecter l'architecture du sommeil ;
- ne doit pas avoir d'effet résiduel (au réveil, pendant la journée) ;
- ne doit pas induire d'accoutumance ni de tolérance ;
- ne doit pas induire de syndrome de sevrage ;
- doit avoir une bonne marge de sécurité ;
- ne doit pas avoir d'interactions médicamenteuses.

Aucun hypnotique ne réunit toutes ces propriétés : *l'hypnotique idéal n'existe pas.*

Les hypnotiques posent des problèmes à moyen et à long terme.

*Perte d'efficacité objective :* surtout nette pour les benzodiazépines (BZD) de demi-vie courte, moins marquée pour les analogues BZD (zolpidem, Stilnox<sup>®</sup> et zopiclone, Imovan<sup>®</sup>).

*Phénomène de sevrage :* effet rebond qui favorise le cercle vicieux ; moins marqué pour les BZD à demi-vie longue et pour les analogues BZD.

*Effets indésirables :* somnolence diurne (risque d'accident), interaction avec l'alcool et troubles mnésiques et épisodes confuso-oniriques (vrai pour tous les hypnotiques).

Lorsqu'il n'y a pas d'étiologie spécifique (insomnie persistante primaire) ou en association avec le traitement étiologique (si nécessaire), les hypnotiques ne trouvent leur place que dans le traitement des insomnies transitoires ou occasionnelles pour une durée limitée, en informant le patient des manifestations de sevrage, inévitables.

C'est tout particulièrement pour les *insomnies persistantes primaires* qu'a été développée une *approche cognitivo-comportementale*, reposant sur une information objective du patient sur la nature du sommeil, et les conséquences de ses altérations et un ajustement du comportement visant à faciliter la transition de la veille au sommeil, à restreindre le temps passé au lit pour favoriser la continuité du sommeil, et à éviter les « ruminations » prolongées durant le temps passé au lit à chercher à forcer le sommeil.

### III. \_SOMNOLENCE EXCESSIVE ET TROUBLES DE L'ÉVEIL

La somnolence est une préoccupation médicale d'émergence relativement récente, car les affections responsables d'une somnolence diurne n'ont été décrites ou reconnues qu'au cours des dernières décennies ; c'est aussi un problème de santé publique et médicolégal, car, par la fréquence de certaines des affections en cause, la somnolence touche une part importante de la population. On lui a attribué certaines des catastrophes majeures qui ont menacé la survie et l'équilibre écologique de tout ou partie de notre planète (Three Mile Island, Tchernobyl, Exxon-Valdez) et elle est responsable de nombreux accidents (les endormissements sont actuellement la première cause d'accidents sur les autoroutes).

Il est important que les médecins soient informés des dispositions prises par le législateur à ce sujet, puisque l'arrêté du 7 mai 1997 qui dresse la liste des « infirmités » *incompatibles avec l'obtention ou le maintien du permis de conduire* inclut une rubrique « *Pathologie du sommeil et troubles de la vigilance* (apnée du sommeil, narcolepsie, hypersomnie idiopathique, etc.) ». Ce terme « etc. » est important, car il laisse la porte ouverte à d'autres situations pouvant avoir une incidence sur la vigilance, non documentées ou encore ignorées. *Les médecins doivent savoir que cet arrêté existe et en informer les patients concernés.*

Avant d'envisager les causes possibles d'une somnolence diurne, qui ne relèvent pas toutes d'une cause pathologique, il est important de savoir reconnaître une somnolence pathologique.

#### A. \_Définition de la somnolence

##### 1. \_Approche subjective

Chacun d'entre nous a fait l'expérience de la somnolence par manque de sommeil et une première approche suggérait que la somnolence pouvait et devait être perçue par le sujet lui-même. La première définition proposée était entièrement *introspective*, fondée sur l'impression du sujet, qui était le seul à pouvoir évaluer sa somnolence. Cette approche a de nombreuses limites. On peut citer par exemple l'insomniaque qui dit avoir envie/besoin de dormir et s'avère incapable de trouver le sommeil ou, à l'inverse, le sujet qui se dit parfaitement alerte, alors même qu'il est en train de s'endormir.

De plus, un fatigué chronique, un asthénique ou un déprimé ressentent la même impression de ne pas être reposé ou de manquer d'énergie qui sous-tend « l'envie » de dormir. Or, les mécanismes en cause et le traitement sont différents, et il est important de disposer d'outils permettant de faire le diagnostic différentiel, ce qui n'est pas toujours facile.

##### 2. \_Approche objective

On peut définir la somnolence par la *survenue d'un endormissement*. Cet endormissement est la manifestation, cette fois-ci objective, de la propension au sommeil. Mais comme il est normal de s'endormir, au moins une fois par jour, la question devient celle de préciser quand la survenue d'un endormissement est pathologique. Cette notion est liée aux circonstances de l'endormissement : on dira qu'un endormissement est pathologique lorsqu'il se produit « anormalement » rapidement dans des circonstances standardisées ou lorsqu'il se produit dans des circonstances inappropriées, en sachant que la notion d'inappropriée n'a pas de caractère universel : le caractère anormal ne peut donc être défini que comme un écart à la normalité, au sens statistique. *La notion d'endormissement dans des circonstances inappropriées est à la base de l'autoévaluation de la somnolence objective par l'échelle d'Epworth. La notion de rapidité d'endormissement dans des circonstances standardisées est à la base de l'évaluation instrumentale de la somnolence* (test itératif d'endormissement ou test de maintien de l'éveil).

#### B. \_Évaluation

##### 1. \_Témoignage du sujet et de son entourage

La première étape est constituée par l'interrogatoire du patient. Souvent, celui-ci ne formule pas sa plainte spontanément, à moins qu'un accident ou incident lié à la somnolence lui en ait fait prendre conscience. *L'interrogatoire doit être orienté*, s'attachant à rechercher soit un besoin de lutter contre le sommeil, soit des *endormissements involontaires, dans diverses circonstances de la vie courante*. Ces endormissements ont une valeur différente en fonction de leur fréquence et de leurs circonstances et horaires de survenue. Ainsi, un endormissement occasionnel en regardant la télévision vers 21 heures est tout à fait banal chez les sujets sains, alors qu'un endormissement à table ou en conduisant est toujours anormal. Afin d'obtenir des données quantifiables et reproductibles, ces questions peuvent être regroupées dans un questionnaire, standardisé et validé (cf. Annexe 2,

p. 224).

Les patients ont souvent *tendance à sous-évaluer ou à nier leur gêne*. Cette attitude peut être consciente par honte ou par crainte de sanctions, telles que le retrait du permis de conduire, ou inconsciente chez des sujets dont la pathologie est ancienne et qui ont véritablement oublié leur état normal. Le témoignage du conjoint fournit parfois une image plus juste de la réalité, mais l'entourage peut également être peu sensible au caractère anormal de la somnolence ou la rationaliser (« il travaille trop »).

Cette approche a des limites : le sujet peut ne pas toujours percevoir ses propres endormissements ou peut manquer de sincérité en raison des implications médico-légales ou professionnelles d'une pathologie du sommeil.

## 2. Questionnaires

(cf. questionnaire d'Epworth, Annexe 2, p. 224)

## 3. Techniques instrumentales utilisant l'EEG

Deux techniques relèvent de ce principe.

### a. Mesure de la latence moyenne d'endormissement

On mesure la latence d'endormissement (définie par des critères EEG) à cinq reprises dans la journée, toutes les 2 heures, dans des conditions standardisées (à l'abri de la lumière et du bruit, à température confortable, en position allongée), en demandant au sujet de *se laisser aller au sommeil*, de faire son possible pour s'endormir.

Une latence moyenne d'endormissement (pour les 5 tests) supérieure à 10 minutes est considérée comme normale. On considère qu'il existe une *somnolence pathologique si la latence moyenne d'endormissement est inférieure à 5 minutes*. Entre 5 et 10 minutes, on se trouve dans une zone d'indécision.

### b. Test de maintien d'éveil

Le test de maintien de l'éveil s'effectue dans les mêmes conditions de lumière, de bruit et de température, mais avec un sujet en position assise et une consigne de résister au sommeil. On considère qu'il existe *une somnolence pathologique si la latence moyenne est inférieure à 11 minutes*.

## C. Causes de la somnolence

On peut distinguer deux catégories de causes.

*Sommeil insuffisant ou perturbé :*

- perturbations socioprofessionnelles (environnement, travail posté, vols transméridiens, restriction de sommeil...);
- perturbations pathologiques (douleurs, cancers...);
- événements pathologiques liés au sommeil : syndrome d'apnées du sommeil, mouvements périodiques du sommeil.

*Pathologie intrinsèque touchant les mécanismes générateurs du sommeil :*

- narcolepsie-cataplexie ;
- hypersomnie idiopathique.

## D. Syndrome des apnées du sommeil (SAS) et syndrome de résistance des voies aériennes supérieures (SRVAS)

### 1. Définitions

Une *apnée* est une interruption de la ventilation ; par convention, on ne prend en compte chez l'adulte que les apnées d'une *durée minimum de 10 secondes*. Une hypopnée est une diminution de la ventilation d'une durée minimum de 10 secondes.

On peut définir différents types d'événements respiratoires (hypopnées ou apnées) suivant qu'ils s'associent ou non à une interruption des efforts respiratoires.

Il ne sera question ici que du syndrome d'apnées *obstructives* du sommeil (SAOS), dont la physiologie est précisée en Annexe 4, p. 225.

Le *syndrome de résistance des voies aériennes supérieures* est une variante du SAOS : il se traduit par une *augmentation progressive de l'effort respiratoire*, mais :

- sans variation du débit oronasal ;
- sans hypoxémie ;
- suivie d'un *microéveil* qui permet la normalisation de la respiration, mais fragmente le sommeil.

## 2. *Clinique*

### a. *Signes fonctionnels*

L'association *somnolence diurne + ronflement* doit à elle seule faire suspecter un SAS. La *somnolence diurne* est parfois majeure, responsable d'endormissements intempestifs dans des circonstances très diverses, mais parfois modérée, voire absente ou niée par le patient qui a souvent oublié ce qu'est une *vigilance normale* et ne percevra l'importance de ces symptômes qu'après leur disparition sous traitement. Le *ronflement* est sonore, souvent très ancien, et l'entourage observe souvent l'interruption répétée du ronflement à l'occasion des *apnées*, suivie d'une reprise respiratoire, particulièrement sonore, et accompagnée d'une agitation.

Il existe d'autres symptômes moins spécifiques :

- troubles cognitifs (mémoire, attention, fonctions exécutives) ;
- troubles du caractère (irritabilité) ;
- problèmes sexuels (baisse de la libido) ;
- sommeil agité ;
- sudation nocturne ;
- polyurie nocturne, *énurésie* (rare chez l'adulte) ;
- céphalées matinales.

Bien que le patient soit soumis à plusieurs dizaines voire centaines d'apnées et de microéveils par nuit, il ne se plaint pas habituellement de la qualité de son sommeil.

### b. *Examen clinique*

Soixante-dix pour cent des patients atteints de SAS sont *obèses* (30 % ne le sont pas !). On retrouve le plus souvent un morphotype particulier, *bréviligne*, avec un cou court, épais, et une conformation mandibulaire particulière avec *micrognathie et/ou rétrognathie*, en particulier chez les patients qui ne sont pas obèses.

Dans au moins 50 % des cas, il s'y associe aussi une *hypertension artérielle* qui conditionne probablement l'impact cardio-vasculaire de la maladie.

## 3. *Diagnostic*

Le diagnostic repose sur l'*enregistrement polygraphique du sommeil*, qui seul peut mettre en évidence les apnées, en préciser le type et objectiver les modifications du sommeil qui les accompagnent (cf. Annexe 3, p. 225). Il permettra également de préciser si les apnées ne surviennent que dans certaines positions, condition nécessaire à un éventuel traitement positionnel.

On a pris l'habitude de caractériser un syndrome d'apnées du sommeil par le nombre d'événements respiratoires par heure de sommeil, qu'on appelle l'*index d'hypopnées + apnées* (IHA).

## 4. *Épidémiologie du SAOS*

Globalement, le SAOS est *très fréquent*, entre 2 et 5 % de la population générale adulte. L'affection a une très forte *prédominance masculine* (de l'ordre de 90 %) ; la proportion de femmes augmente après l'âge de la ménopause. L'existence d'un SAOS chez une femme, surtout avant la ménopause, impose la recherche de facteurs favorisants soit morphologiques (*micrognathie et/ou rétrognathie*), soit endocriniens : l'*acromégalie* et l'*hypothyroïdie* favorisent l'apparition de la maladie. L'âge de fréquence maximum du diagnostic se situe autour de 50 ans ; il ne faut cependant pas ignorer la possibilité des SAOS chez l'enfant (souvent associé à une *hypertrophie amygdalienne*), voire dans la première enfance (dans le contexte de syndromes malformatifs).

## 5. *Traitement*

Outre la *correction des facteurs aggravants* (*réduction pondérale*, arrêt des benzodiazépines et de l'alcool), le traitement du SAOS repose essentiellement, à l'heure actuelle, sur la *pression positive continue* (PPC) au cours du sommeil. Cette technique consiste à appliquer une pression au niveau des voies aériennes supérieures, par l'intermédiaire d'un masque nasal relié à une source de pression. Cette pression maintient les voies aériennes ouvertes, ce qui permet de supprimer les apnées, de normaliser le sommeil et de corriger les troubles diurnes. La mise en route

d'un traitement par PPC doit être faite dans un centre spécialisé, sous contrôle polygraphique. L'observance à long terme de ce traitement, qui reste contraignant, se situe selon les équipes entre 50 et 90 %.

Initialement conçue comme un traitement du ronflement, l'*uvulo-palatopharyngoplastie* (UPPP) a été proposée par certains dans le SAOS. Cependant, cette opération non dénuée d'effets indésirables n'a qu'un *effet inconstant* sur les apnées, dont elle diminue parfois le nombre sans les supprimer totalement. Cet effet est surtout sensible dans les cas peu sévères et se révèle souvent provisoire, ne résistant pas à une prise de poids. Il nous semble donc préférable de réserver cette opération aux ronfleurs simples ou aux SAOS peu sévères.

Un *traitement chirurgical maxillofacial* peut être bénéfique chez certains sujets présentant des anomalies morphologiques confirmées par un examen céphalométrique. Les indications de ces traitements restent cependant à définir. La correction d'une hypertrophie amygdalienne et/ou d'une déviation de la cloison nasale peut être un élément thérapeutique adjuvant, voire suffisant chez l'enfant.

D'autres traitements ont été proposés, et peuvent être efficaces lorsque le syndrome d'apnées du sommeil est peu sévère, en particulier le traitement positionnel, et les orthèses d'avancement mandibulaire.

## E. Impatience des membres inférieurs (IMI) et mouvements périodiques du sommeil (MPS)

Ces deux manifestations, souvent associées, sont importantes en pathologie du sommeil, car à l'origine d'insomnie chronique, mais aussi sans doute de somnolence diurne.

### 1. Impatience des membres inférieurs : définition et aspects cliniques

Le syndrome d'impatience des membres inférieurs est caractérisé par :

- une compulsion à bouger les membres inférieurs souvent associée à (ou causée par) des paresthésies ;
- maximum au repos et à l'inactivité (le plus souvent assis ou couché) ;
- soulagée ou améliorée par le mouvement (marche ou étirement, au moins tant que dure l'activité) ;
- maximum le soir ou la nuit (au moins au début, indépendamment du niveau d'activité).

La présence de ces quatre critères minimaux est obligatoire.

Des critères additionnels ont été proposés :

histoire familiale ;

- réponse au traitement dopaminergique ;
- mouvements involontaires, périodiques durant le sommeil, périodiques ou apériodiques à l'éveil.

La physiopathologie reste mal comprise ; *30 % des cas sont familiaux*. Un certain nombre de cas sont associés à une carence martiale, plus rarement une carence en folates.

Ce syndrome d'impatience des membres inférieurs est souvent (80 %) associé à des mouvements périodiques du sommeil. À l'inverse, les mouvements périodiques du sommeil peuvent s'observer isolément.

### 2. Mouvements périodiques du sommeil : définition et aspects cliniques

Les mouvements périodiques au cours du sommeil (MPS) sont de constatation *fréquente* dans la population générale (environ 5 %) et leur prévalence augmente de façon importante avec l'âge. Cependant, il semble que les MPS ne soient symptomatiques que lorsque les mouvements s'accompagnent de microéveils, ce qui n'est pas constant. Il s'agit de mouvements brefs stéréotypés des membres inférieurs, plus rarement des membres supérieurs, qui se répètent au cours du sommeil, à intervalles réguliers habituellement compris entre 15 et 40 secondes. Ils surviennent en général par épisodes d'une durée de quelques minutes à plusieurs heures (*cf.* Annexe 5, p. 226). Chaque mouvement peut s'accompagner d'un bref allègement du sommeil ou un *microéveil*. La répétition de ces éveils peut conduire à une *fragmentation du sommeil* et empêcher la survenue du sommeil lent profond, réalisant une déstructuration du sommeil. Les patients atteints de MPS sont *souvent asymptomatiques* (10-15 %), mais peuvent aussi présenter des plaintes variées concernant le sommeil, telles que des *éveils nocturnes répétés, un sommeil de mauvaise qualité ou une somnolence diurne*.

### 3. \_Explorations complémentaires

Le diagnostic de MPS repose sur l'enregistrement polygraphique nocturne comportant un électromyogramme des muscles jambiers antérieurs qui objective les mouvements en *flexion* à prédominance distale.

### 4. \_Traitement

Trois classes médicamenteuses ont une efficacité démontrée dans les MPS. Les *benzodiazépines* ont un effet encore discuté et ne nous paraissent pas souhaitables pour une utilisation au long cours. L'action thérapeutique des opiacés est connue de longue date dans le syndrome des jambes sans repos et a été démontrée ensuite dans les MPS, mais leur utilisation est délicate.

La L-Dopa, à une dose de 50 à 200 mg par jour, ou les *agonistes dopaminergiques*, tels que la bromocriptine, le piribédil, le ropinirole, ou le pramipexole sont également actifs (*cf.* Annexe 5, p. 226) et sont actuellement préconisés en première intention (indications hors AMM ; demande d'AMM en cours pour le ropinirole).

## F. \_Narcolepsie-cataplexie (syndrome de Gelineau)

La physiopathologie de ce syndrome est précisée en Annexe 6, p. 226.

### 1. \_Diagnostic clinique

La narcolepsie-cataplexie est définie cliniquement par la *tétrade narcoleptique*.

La *narcolepsie* est une somnolence diurne excessive comportant des accès de sommeil quasi irrépessibles qui surviennent par vagues au cours de la journée. S'il tente de résister au sommeil, le patient peut présenter un état pseudo-confusionnel, comportant des activités automatiques. Les siestes sont réparatrices, permettant de disposer pendant une durée plus ou moins longue d'une vigilance normale. Cette somnolence peut être très invalidante.

Les attaques de *cataplexie* sont des accès de résolution du tonus musculaire, d'une durée variant d'une fraction de seconde à plusieurs minutes, qui peuvent être partielles (mâchoire, membres supérieurs) ou généralisées, entraînant alors une chute. Leur particularité est d'être très souvent provoquées par une émotion et/ou la surprise, en particulier le rire.

Les *paralysies du sommeil* surviennent au moment de l'endormissement (hypnagogiques) ou du réveil (hypnopompiques). Elles sont caractérisées par une impossibilité de bouger, alors même que le sujet est mentalement éveillé.

Les *hallucinations hypnagogiques* ou, plus rarement, hypnopompiques sont souvent polysensorielles, parfois purement auditives, visuelles ou somesthésiques, voire intrapsychiques.

Les paralysies du sommeil et les hallucinations hypnagogiques ne sont présentes que chez approximativement la moitié des patients, elles ne sont pas spécifiques, puisque certains sujets sains en font l'expérience.

À cette « tétrade » narcoleptique, il faut ajouter une *dysomnie* : le sommeil est en effet souvent de mauvaise qualité, entrecoupé de fréquents éveils. La fragmentation est parfois tellement importante, avec une somnolence diurne telle, qu'il devient difficile de différencier le sommeil nocturne fragmenté de l'éveil diurne entrecoupé d'épisodes de somnolence.

Les *symptômes débutent souvent à l'occasion d'un traumatisme, physique ou psychique*, ce qui peut faire errer le diagnostic, car les manifestations sont mises sur le compte du traumatisme.

Le diagnostic de narcolepsie-cataplexie est donc essentiellement clinique, par un interrogatoire orienté qui met en évidence cette tétrade symptomatique très particulière. En revanche, les formes sans cataplexie sont de diagnostic plus difficile.

### 2. \_Explorations complémentaires

Le test de latence multiple d'endormissement confirme le diagnostic de narcolepsie-cataplexie en montrant une latence moyenne d'endormissement effondrée associée à des « *endormissements en sommeil paradoxal* ». Cette survenue de sommeil paradoxal dès les premières minutes de sommeil (alors qu'il apparaît normalement après environ 80 minutes de sommeil lent) est caractéristique de la maladie.

Le groupage HLA permet d'exclure le diagnostic chez les sujets caucasoïdes si le phénotype *DRB1\*1501* (ex-DR2, puis DR15) - *DQB1\*0602* (sous-type de DQ1) est absent, tant son lien avec la maladie est fort. L'appartenance à ce groupe HLA ne permet aucune conclusion, car il est présent dans 20 % de la population caucasoïde.

### 3. *Évolution*

Elle est *chronique*. Il semble toutefois qu'il y ait une *amélioration avec l'âge* ou, du moins, une adaptation (contrôle émotionnel, siestes programmées...).

L'évolution peut être marquée par un *état de mal cataplectique*, en particulier lors de l'arrêt brutal du traitement anticataplectique.

### 4. *Épidémiologie*

La prévalence de la narcolepsie-cataplexie est d'environ 50 pour 100 000 habitants, du même ordre que la sclérose en plaques. L'affection débute habituellement dans la *2e décennie*. Elle est très largement sous-diagnostiquée.

### 5. *Traitement*

La *somnolence* diurne de la narcolepsie-cataplexie peut être améliorée par la réalisation systématique d'une ou plusieurs *siestes programmées*, qui permet de restaurer plus ou moins durablement la vigilance. Elle peut également être combattue par divers produits stimulants.

Le *modafinil* (Modiodal®) est le premier représentant d'une nouvelle classe pharmacologique ; son mode d'action n'est pas connu. Ce produit n'est pas toxicomanogène et n'a pas les effets indésirables, en particulier digestifs et psychiques des amphétamines. Il s'avère très efficace pour traiter de manière symptomatique la somnolence de la narcolepsie.

Les amphétaminiques (Ritaline®) ne sont utilisés qu'en cas d'échec du modafinil.

La *cataplexie* est habituellement contrôlée par des petites doses d'*antidépresseurs* (tricycliques ou inhibiteurs de recapture de la sérotonine, indications hors AMM).

## G. *Hypersomnie idiopathique*

D'individualisation plus récente, l'hypersomnie idiopathique reste, comme son nom l'indique, d'étiologie indéterminée.

### 1. *Tableau clinique*

L'hypersomnie idiopathique survient en général chez des *sujets jeunes*. Elle est caractérisée par un *sommeil nocturne anormalement prolongé* suivi d'une très grande *difficulté à se réveiller* (ivresse du sommeil). Les sujets se plaignent de ne jamais se sentir parfaitement vigilants, y compris après les siestes, qui ont plutôt un effet aggravant. Il s'agit d'une hypersomnie, c'est-à-dire une *augmentation de la quantité totale de sommeil* (à la différence des autres affections envisagées jusqu'ici où existe une somnolence associée (ou due) à une désorganisation du sommeil nocturne).

### 2. *Diagnostic*

Le diagnostic repose avant tout sur l'*interrogatoire*, complété par un *agenda de sommeil* (et éventuellement une actimétrie) qui objective l'allongement du temps de sommeil, souvent masqué par les impératifs socioprofessionnels, et ne s'exprimant que durant les congés ou les week-ends (à ne pas confondre avec le rebond de sommeil du week-end en cas de privation de sommeil chronique).

La polygraphie de sommeil montre un sommeil normalement organisé, non fragmenté, avec un temps total de sommeil supérieur à 10 heures. Surtout, elle permet d'exclure d'autres causes de somnolence ou de sommeil non réparateurs, en particulier le syndrome de résistance des voies aériennes supérieures.

### 3. *Traitement*

Habituellement, l'hypersomnie idiopathique répond particulièrement bien au traitement par Modiodal®.

## H. *Causes rares*

D'autres maladies, beaucoup plus rares, peuvent rendre compte d'une somnolence diurne excessive.

Le syndrome de Kleine-Levin est une hypersomnie récurrente, qui survient par crises d'une durée de quelques jours chez des adolescents ou des jeunes adultes, préférentiellement de sexe masculin. Les crises s'accompagnent de troubles du comportement à type de mégaphagie et parfois de désinhibition sexuelle. Les troubles disparaissent

habituellement après quelques années.

Certaines encéphalites peuvent s'accompagner d'hypersomnie. On retiendra en particulier la trypanosomiase africaine qui sévit toujours dans certaines parties de l'Afrique tropicale. Des lésions ischémiques (ramollissement bithalamique) ou tumorales peuvent entraîner une somnolence diurne. Le contexte et les symptômes associés permettent le diagnostic.

L'origine psychiatrique d'une hypersomnie est parfois retenue lorsque le contexte est évocateur et que toutes les causes organiques ont pu être éliminées. Il s'agit cependant plus souvent d'une fatigue chronique ou d'une clinophilie que d'une véritable hypersomnie.

## IV. \_MANIFESTATIONS MOTRICES PAROXYSTIQUES DU SOMMEIL

Les manifestations paroxystiques au cours du sommeil regroupent deux chapitres : les parasomnies et les manifestations épileptiques. Il est important de les identifier, car la thérapeutique, mais aussi le bilan lésionnel sont différents dans les deux cas.

### A. \_ Manifestations épileptiques

#### 1. \_ Crises partielles ou généralisées

Les crises partielles ou généralisées présentes au cours de la veille peuvent aussi survenir pendant le sommeil et ne sont pas différentes des crises comitiales survenant lors de la veille. D'autres manifestations épileptiques sont spécifiques au sommeil.

#### 2. \_ Dystonie paroxystique nocturne (DPN)

Dénommée également éveils paroxystiques ou déambulations nocturnes épisodiques, sa description est relativement récente (une dizaine d'années). Initialement considérée comme une nouvelle forme de parasomnie, reconnue aujourd'hui comme une forme d'*épilepsie frontale*, dont les crises surviennent exclusivement au cours du sommeil. La raison de cette spécificité hypnique n'est pas connue. Certaines formes correspondent à une maladie génétique, à transmission autosomique dominante.

La DPN se manifeste par des *attaques brèves* : parfois même très brèves, inférieures à 15 secondes, et ne dépassant jamais 2 minutes. L'activité motrice est *stéréotypée* (un même patient présente toujours la même activité critique) parfois complexe, mais dyspraxique, et sans finalité.

D'un sujet à l'autre, l'activité varie :

- des mouvements brutaux et amples, de type *ballique* ;
- des mouvements lents, avec des attitudes *dystoniques* (d'où la dénomination) ;
- des mouvements plus brefs et rapides, de type *choréique*, parfois accompagnée d'une *vocalisation*.

Cette activité se répète au cours d'une même nuit, *sans horaire* particulier.

Le diagnostic repose sur le caractère stéréotypé de l'activité motrice, l'existence (inconstante) d'*anomalies EEG entre les crises*, les *antécédents* d'épilepsie, personnels et familiaux.

L'enregistrement EEG *pendant la crise* elle-même est habituellement *muet*, parfois cependant, il met en évidence des anomalies évocatrices d'épilepsie.

### B. \_ Parasomnies

#### 1. \_ Définitions

Étymologiquement, le terme de « parasomnie » signifie à côté du sommeil. *Les parasomnies regroupent donc toutes les manifestations qui accompagnent le sommeil.*

Leur situation nosologique n'est pas claire : beaucoup de parasomnies sont des manifestations *physiologiques*, survenant occasionnellement dans plus de 50 % de la population générale ; c'est *leur répétition qui devient problématique*. Certaines se situent cependant d'emblée dans le domaine de la pathologie.

## 2. Classification

Les parasomnies sont classées en fonction du stade de sommeil au cours duquel elles se produisent.

### a. Endormissement

#### *Sursauts hypnagogiques*

Dénuées de signification pathologique, ces secousses hypnagogiques sont souvent associées à une impression de chute et à des palpitations.

#### *Rythmies*

Ce sont des manifestations rythmiques répétitives survenant au moment de l'endormissement. Elles s'observent essentiellement chez *l'enfant entre 5 et 11 mois*.

La forme la plus fréquente concerne la tête et porte le nom de *jactacio capitis* ; les rythmies peuvent aussi concerner le tronc ou les membres. Pendant l'épisode, l'enfant peut *réagir à son environnement* : il entend et il obéit si on lui demande de cesser ces mouvements. Les rythmies sont interprétées comme une *manœuvre d'endormissement* : l'enfant se bercerait lui-même. Une fois endormi, les rythmies disparaissent. Aucun traitement n'est nécessaire ; les rythmies *disparaissent spontanément*, mais peuvent parfois persister jusqu'à l'adolescence.

### b. Sommeil lent léger (SLL)

#### *Bruxisme*

Le bruxisme se manifeste par un *grincement des dents* pendant le sommeil, désagréable pour l'entourage, mais aussi source d'abrasion des surfaces dentaires.

Le traitement est souvent orthodontique, pour corriger des troubles de l'occlusion dentaire souvent associés. On retrouve souvent un terrain anxieux et le traitement passera par la relaxation, voire les benzodiazépines (BZD) en dernier recours.

### c. Sommeil lent profond (SLP)

#### *Somnambulisme*

Le somnambulisme est très *fréquent*. On estime que 30 % de la population normale a fait au moins un épisode de somnambulisme. Il correspond à une propriété normale du sommeil de l'enfant entre 8 et 12 ans, caractérisé par un *éveil dissocié* : *le système moteur est actif et le système relationnel est en état de sommeil* (le contact est quasi impossible et le sujet n'a aucun souvenir de l'épisode), et le cortex est le siège de l'activité lente caractéristique du sommeil lent profond.

Le diagnostic repose sur l'observation de l'épisode (ou sa description par l'entourage) : le comportement est plus ou moins *adapté, mais ralenti*, en général bien *organisé*, souvent accompagné d'une *somniloquie*. La durée de l'épisode est variable (quelques secondes à quelques dizaines de minutes). Les *épisodes sont en général uniques au cours d'une nuit*, survenant préférentiellement en début de nuit, pendant le sommeil lent profond (l'EEG confirme le stade III ou IV de SLP).

Le traitement consiste surtout à *protéger l'accès des endroits à risque* : fenêtres, escaliers... Si les épisodes sont fréquents et entraînent un risque de blessure, on peut proposer un traitement par *benzodiazépines*.

#### *Terreurs nocturnes*

Elles touchent l'enfant et se manifestent par un *comportement de terreur* (cris, yeux hagards, manifestations végétatives majeures : pâleur, congestion, sueurs...), très *impressionnant* pour l'entourage, mais l'enfant ne garde *aucun souvenir* si on ne le réveille pas pendant l'épisode. Si on le réveille, son discours est en général pauvre : il est effrayé, mais ne sait pas expliquer pour quelle raison (à la différence du cauchemar).

Comme le somnambulisme, les terreurs nocturnes surviennent préférentiellement en début de nuit (1 h-2 h), au cours du SLP.

Il n'y a pas de traitement spécifique : rassurer les parents, éviter de réveiller l'enfant.

#### *Énurésie*

C'est un problème important qui touche de nombreux enfants. L'énurésie est la persistance de *mictions involontaires après l'âge de 5 ans* (cf. enseignement de pédiatrie et d'urologie).

### d. Sommeil paradoxal

#### *Paralysies du sommeil*

Elles font partie de la *tétrade narcoleptique*, mais peuvent se produire isolément en dehors de toute pathologie du sommeil.

### Cauchemars

Ils existent à tout âge. Ils surviennent lors du sommeil paradoxal, donc surtout en fin de nuit ; ce sont des rêves menaçants et désagréables.

### Troubles du comportement du sommeil paradoxal

C'est une parasomnie de description récente (une dizaine d'années) qui touche surtout le sujet *d'âge mûr (> 40 ans)*, avec une *prédominance masculine*.

Les épisodes se produisent pendant le sommeil paradoxal, préférentiellement en *fin de nuit*, sous la forme de comportements généralement *agressifs ou défensifs*, avec un risque de blessure de l'entourage. Si l'on réveille le patient durant un épisode, il raconte un rêve qui correspond bien au comportement observé : il « agit » son rêve qui « explique » son comportement.

Ces troubles du comportement sont fréquemment *associés à une maladie dégénérative du SNC* avec syndrome extrapyramidal (maladie de Parkinson, atrophies multisystématisées, MS, démence à corps de Lewy), dont ils sont parfois la première expression clinique, avant même l'apparition du syndrome extrapyramidal. Ils réagissent bien à une BZD, le *clonazépam* (Rivotril® , indication hors AMM).

### e. Tous les stades

#### Somniloquie

C'est le fait de *parler pendant le sommeil*. La somniloquie peut être isolée ou associée à diverses parasomnies : somnambulisme, troubles du comportement du SP. Elle n'a aucune valeur d'orientation vers une pathologie spécifique.

## C. Diagnostic positif

La *présomption* repose sur *l'anamnèse* : importance de *l'interrogatoire* du patient et du conjoint ou des parents. L'examen clinique est en général normal, mais il faut toujours rechercher une affection neurologique associée, comme un syndrome extrapyramidal. Le diagnostic repose sur *l'enregistrement vidéo nocturne associé à la polysomnographie* : la vidéo permet de visualiser les troubles moteurs, et la polysomnographie de préciser le stade de sommeil où se produit l'épisode, et d'identifier d'éventuelles modifications EEG associées.

### Points clés

- ∞ La prise en charge des insomnies ne se résume pas à la prescription d'hypnotiques. L'hypnotique idéal n'existe pas.
- ∞ Une somnolence diurne nécessite un bilan étiologique approfondi, à la recherche :
  - d'un syndrome d'apnées du sommeil ;
  - de mouvements périodiques du sommeil ;
  - d'une privation de sommeil chronique ;
  - d'une narcolepsie-cataplexie ;
  - d'une hypersomnie idiopathique (par ordre de fréquence décroissante).

## V. ANNEXES

### A. Annexe 1 : mécanismes de l'insomnie psychophysiologique

Le mécanisme passe par un conditionnement du sujet qui entretient un cercle vicieux, avec une fixation et des idées reçues fausses sur son sommeil, que le médecin doit s'attacher à corriger :

- le patient veut obtenir « son » temps de sommeil, avec la notion d'une durée obligatoire de sommeil, auquel l'insulaire cherche à s'astreindre ;
- l'exagération des conséquences d'un sommeil insuffisant contribue à dramatiser la relation au sommeil et à

transformer la perspective du sommeil en appréhension ; typiquement, ces patients s'endorment plus facilement dans un environnement qui n'est pas leur environnement de sommeil habituel, y compris dans des endroits les moins propices au sommeil ; ils dorment mieux à l'hôtel, au laboratoire de sommeil, ou dans un lieu inhabituel même peu confortable, que dans leur lit habituel ;

- il est important d'informer le patient sur la difficulté qu'il y a à percevoir son propre sommeil ; la conviction de ne pas avoir dormi du tout (« Je n'ai pas fermé l'œil de la nuit ») va en général de pair avec une structure du sommeil quasi normale, si ce n'est des éveils répétés et subjectivement hypertrophiés ;
- très fréquemment ces patients ont tendance à allonger le temps passé au lit, pour essayer de « compenser » le sommeil estimé insuffisant ; cet allongement du temps passé au lit diminue la « pression » du sommeil (*cf. supra* la régulation homéostatique) et favorise la survenue d'éveils au cours du sommeil ;
- enfin, une autre composante entretient ce cercle vicieux : la prise d'hypnotiques ; beaucoup d'entre eux désorganisent l'architecture du sommeil, notamment les benzodiazépines, qui diminuent le sommeil lent profond et le sommeil paradoxal ; de plus, ils ont en commun d'induire un syndrome de sevrage : l'arrêt du traitement s'accompagne d'un rebond d'anxiété et des troubles du sommeil, qui entretiennent les patients dans la conviction d'un trouble du sommeil et du « besoin » d'un médicament pour dormir.

Ainsi, plusieurs mécanismes peuvent conduire une insomnie transitoire à se pérenniser. Il est donc important, lors d'une prescription d'hypnotiques, et dès la prescription initiale, de prévenir le patient que la prescription sera limitée dans le temps et que les manifestations de sevrage seront inévitables.

## B.\_ Annexe 2 : questionnaire d'Epworth

Ce questionnaire de somnolence, qui permet d'établir le score d'Epworth, essaie de standardiser les questions posées, dans le but de comparer le score obtenu à une référence « normale ». Ce questionnaire demande au sujet d'évaluer (ou d'imaginer) les chances qu'il a de s'endormir dans 8 situations de la vie courante avec un score de 0 à 3 pour chacun des 8 items du questionnaire. Le score minimum est de 0 et le maximum de 24. On considère qu'un score normal est inférieur à 10 : s'il est supérieur à 10, il existe une somnolence pathologique.

*Quelle chance avez-vous de somnoler ou de vous endormir (pas simplement de vous sentir fatigué) dans les situations suivantes ? Cette question concerne votre mode de vie habituel au cours des derniers mois.*

Au cas où une des situations ne s'est pas produite récemment, essayez d'imaginer ce qui se passerait.

*Utilisez l'échelle suivante pour choisir le chiffre le plus approprié à chaque situation :*

*0 = ne somnolerait jamais    2 = chance modérée de s'endormir*

*1 = faible chance de s'endormir    3 = forte chance de s'endormir*

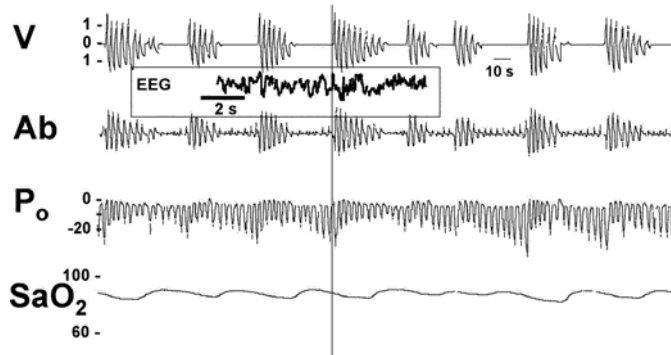
### *Situations*

1. Assis en train de lire
2. En train de regarder la télévision
3. Assis, inactif, dans un endroit public (par exemple au théâtre ou en réunion)
4. Passager dans une voiture roulant sans arrêt pendant une heure
5. Allongé l'après-midi pour vous reposer, quand les circonstances le permettent
6. Assis en train de parler à quelqu'un
7. Assis calmement après un repas sans alcool
8. Dans une voiture arrêtée quelques minutes dans un encombrement

## C.\_ Annexe 3 : extrait d'enregistrement polygraphique du sommeil au cours d'un syndrome d'apnées du sommeil

Noter la répétition des apnées, d'une durée de 30 à 40 secondes. L'arrêt de la ventilation (indiqué par l'interruption des débits ventilatoires, V) s'accompagne de la persistance des efforts respiratoires (dont témoignent la motilité abdominale, Ab, et la pression intrathoracique, Po). Chaque apnée est suivie d'une chute de la saturation oxyhémoglobinée (SaO<sub>2</sub>) témoin de l'hypoxémie. Noter aussi l'éveil à la fin de l'apnée, indiqué par les modifications EEG, représenté en cartouche à une échelle de temps différente du reste de l'enregistrement.

### Syndromes d'apnées du sommeil



## D.\_ Annexe 4 : physiopathologie du SAOS

Le pharynx peut être assimilé à un tuyau mou, interposé entre deux segments rigides, les fosses nasales et l'arbre trachéobronchique.

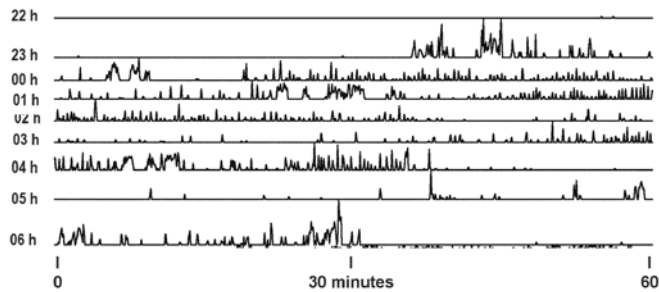
À l'inspiration, la pression s'exerçant sur les parois pharyngées est négative, d'où une tendance au collapsus du pharynx durant l'inspiration. Tout dépend alors de la manière dont se font les interactions entre le système du sommeil et le système respiratoire.

Chez le ronfleur simple, le rétrécissement pharyngé est responsable d'un écoulement d'air turbulent générateur de vibrations, source de bruit : le ronflement.

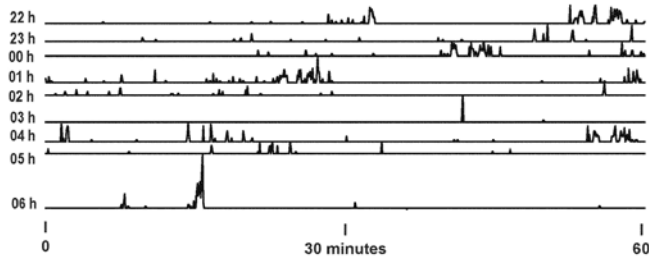
S'il s'y associe une augmentation de l'effort respiratoire, celui-ci peut, en l'absence de diminution de la ventilation (sans hypopnée ou apnée), constituer un stimulus éveillant, responsable d'une fragmentation du sommeil et d'une somnolence diurne : c'est le syndrome de résistance des voies aériennes supérieures.

Dans les syndromes d'apnées du sommeil « classique », le collapsus est complet, il y a interruption du débit : c'est une apnée. Comme au cours du SRVAS, c'est l'augmentation de l'effort respiratoire (de lutte contre l'obstacle que constituent les voies aériennes supérieures collabées), qui est responsable de l'éveil. Cet éveil est à la fois salutaire, car il permet la reprise respiratoire, mais aussi délétère, car il fragmente le sommeil, du fait de la répétition des apnées qui sont couramment plusieurs centaines au cours d'une nuit.

## E.\_ Annexe 5 : enregistrement des mouvements périodiques (ici de flexion dorsale du pied par actimétrie) chez un patient ayant un syndrome des mouvements périodiques du sommeil



### © Même patient après traitement par dopaminergique



## F.\_ Annexe 6 : physiopathologie de la narcolepsie

La compréhension de cette maladie a beaucoup progressé au cours des dernières années. Son *lien très fort avec le phénotype HLA DRB1\*1501 - DQB1\*0602* et l'existence de cas familiaux sont en faveur d'une *origine au moins en partie génétique*. Une atteinte des neurones hypocrétinergiques hypothalamiques y joue un rôle fondamental.

Elle peut être vue comme une *maladie du sommeil paradoxal*, notamment :

- la cataplexie comme une intrusion de l'atonie musculaire en pleine veille ;
- les paralysies hypnagogiques et hypnopompiques comme une intrusion de l'atonie musculaire à la jonction veille-sommeil ;
- les hallucinations hypnagogiques comme une intrusion de l'imagerie des rêves.

Mais c'est aussi une *maladie du sommeil lent* :

- dyssomnie par fragmentation du sommeil lent ;
- les épisodes narcoleptiques ne correspondent pas toujours à des endormissements en sommeil paradoxal, et n'impliquent parfois que le sommeil lent.