Société Suisse de Narcolepsie
Società Svizzera di Narcolessia
Schweizerische Narkolepsie Gesellschaft

NARCOLEPSIE

Une brève information de la Société suisse de narcolepsie (SSNa)
à l'intention des patients et leurs proches

Somnolence diurne
„J'ai de gros problèmes à ne pas m'endormir au travail. Si je dors aux toilettes pendant 10 minutes, je suis jugé paresseux"

Cataplexie
„Quand quelqu'un raconte une blague, j'ai les genoux flageolants et une expression flasque apparaît sur mon visage"

Paralysie du sommeil
«Je m'endors ou je me réveille dans des conditions terribles parce que je ne peux plus bouger du tout. J'ai eu très peur"

Hallucination hypnagogique
„Les rêves commencent déjà quand je m'endors - je ne sais pas si je suis encore éveillé ou si je rêve déjà"

Sommeil perturbé
„Même si j'ai extrêmement sommeil pendant la journée, je suis souvent éveillé la nuit pendant des heures et je ne peux pas me rendormir"

Si vous vivez souvent de telles expériences ou des expériences similaires, il est possible que vous souffriez de narcolepsie et devriez consulter un médecin.

Qu‘est-ce que la narcolepsie?
La narcolepsie est une maladie neurologique causée par une perturbation de la régulation veille-sommeil dans le diencéphale. La principale caractéristique est une somnolence diurne intense, accompagnée d’attaques de sommeil irrésistibles qui peuvent survenir à tout moment de la journée et même pendant des activités.

La maladie se déclare souvent à l’âge scolaire ou au début de l‘âge adulte. Les premières crises d’endormissement surviennent dans des situations où la concentration diminue également chez les personnes en bonne santé. Ces attaques d’endormissement apparaissent plus tard aussi dans des situations inhabituelles telles qu’au milieu d‘une conversation, au cours d’un repas ou au travail. La cause n’en est pas exactement connue. On suppose qu‘il existe une disposition héréditaire et qu‘un facteur externe tel qu’une réaction immunitaire qui fait suite à une infection entraîne la disparition des cellules produisant l’hypocrétine dans le cerveau.
Une fois installée, la narcolepsie persiste à vie. Elle est incurable, mais n‘affecte en rien l‘espérance de vie.
On estime qu‘environ une personne sur 5000 souffre de narcolepsie. La narcolepsie appartient ainsi aux «maladies rares». La maladie et le manque de compréhension de l‘entourage entraînent de graves problèmes personnels, professionnels et familiaux. Cependant, la qualité de vie peut être considérablement améliorée par un mode de vie approprié et un traitement médicalement adapté.

Un diagnostic précoce est très important, car en principe tous les symptômes peuvent être traités. Des conseils précoces sur le choix de la profession, la planification d‘une famille, l‘adaptation du mode de vie et un traitement médical adapté aux symptômes peuvent aider le patient à éviter le manque de confiance en soi, l‘état dépressif et le retrait social.

La narcolepsie avec cataplexie et déficit en hypocrétine (type I) se distingue de la narcolepsie sans cataplexie avec des taux d’hypocrétine souvent normaux (type II ou narcolepsie monosymptomatique).

1 SYMPTÔMES

Somnolence diurne et comportement automatique

La narcolepsie se manifeste par une somnolence permanente ou par des attaques d'endormissement qui ne durent généralement que quelques minutes. C'est en règle générale le premier symptôme qui peut déjà se produire à l`âge de l`enfance.

Avec permission de Ch. W. Hess

Parfois, une petite sieste de 15 à 30 minutes peut prévenir la somnolence pendant les heures suivantes. Cependant, la somnolence réapparaît plusieurs fois par jour à des intervalles irréguliers.

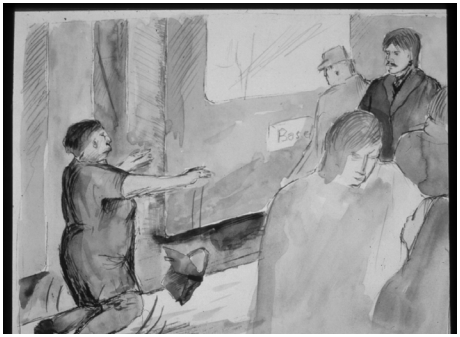
S'il n'y a aucune possibilité de dormir quelques minutes, l`envie de s`endormir devient irrésistible.

Des maux de tête, des étourdissements de nature non-spécifiques, une vision trouble ou une vue double peuvent également être présents. Dans cette situation de mi-sommeil des actes complexes peuvent être effectués (actes automatiques). Cette situation est dangereuse lorsque l'on travaille avec des machines ou lorsque l'on conduit. La somnolence diurne s'aggrave quand on a un sommeil irrégulier, un travail posté, travail de nuit ou après un manque de sommeil. Les repas riches et la consommation d'alcool peuvent également aggraver la somnolence.

Cataplexies

Le terme „cataplexie" désigne des faiblesses d'installation brusque qui affectent certains muscles, est qui sont déclenchées par des émotions soudaines telles qu'une joie inattendue, une colère soudaine ou même un effort brusque. Le déclencheur de la cataplexie est toujours un mélange d'émotions et d'effet de surprise. Les caractéristiques les plus courantes sont un relâchement des

muscles faciaux avec affaissement de la mâchoire inférieure, une prononciation incompréhensible et une perte de voix ou une faiblesse dans les genoux pendant quelques secondes.



Avec permission de Ch. W. Hess

Quand elle est très prononcée, la faiblesse des muscles peut également provoquer des chutes bien que la conscience ne soit généralement pas altérée. La cataplexie se produit uniquement dans la narcolepsie et lorseque'elle est typique, permets d'établir un diagnostic relativement certain. Cependant, elle peut aussi apparaître des années plus tard.

Paralysies du sommeil

La paralysie du sommeil est un état d'immobilité totale dans une situation d'éveil, qui survient immédiatement avant de s'endormir ou après le réveil, et dure généralement quelques secondes à quelques minutes. Les personnes touchées sont pleinement conscientes et éprouvent souvent peur de mourir quand cela leur arrive pour la première fois. Bien que les muscles respiratoires et les muscles oculaires ne soient pas affectés, certains patients ont le sentiment de ne pas pouvoir respirer. La paralysie du sommeil peut parfois être interrompue si la personne est touchée par un tiers. Souvent, la paralysie du sommeil est accompagnée d'hallucinations hypnagogiques. Ces deux symptômes peuvent également survenir chez des sujets en bonne santé et ne surviennent que rarement tous les jours, même chez les narcoleptiques.

Hallucinations

Au cours des hallucinations hypnagogiques, les personnes voient des images de rêves ou perçoivent leur environnement de manière déformée (illusions). Ces hallucinations surviennent dans des phases d'endormissement ou au réveil.
Souvent les personnes voient des inconnus dans la chambre ou ont d'autres apparitions ou illusions.

Avec permission de Ch. W. Hess

Les patients eux-mêmes ne sa- vent pas s‘il s‘agit de rêves ou de perceptions réelles, surtout s’ils éprouvent de la peur et sont sujet à de vrais cauchemars dans leur sommeil.

Sommeil nocturne perturbé

Malgré la tendance constante à s‘endormir pendant la journée et à s‘endormir rapidement le soir, le sommeil nocturne est souvent perturbé et ceci s’aggrave particulièrement au cours de l’évolution de la maladie. Lors des réveils nocturnes les personnes affectées se sentent parfois tellement éveilles qu’elles peuvent facilement effectuer diverses tâches. Les réveils à répétition sont particulièrement stressants si le réendormissement est compromis par la paralysie du sommeil, les hallucinations hypnagogiques ou les cauchemars.

Comportements nocturnes

Dans les schémas de comportements anormaux pendant le sommeil, qui surviennent fréquemment chez les narcoleptiques, mais aussi chez d‘autres patients, on observe des mouvements périodiques des jambes pendant le sommeil (PLMS) et les troubles du comportement du sommeil paradoxal (REM).
Les PLMS entraîneent des réactions de réveil toutes les 30 à 50 secondes, qui ne sont cependant pas perçues consciemment. Lors du trouble du comportement du sommeil paradoxal (REM), le patient vit son rêve, pour ainsi dire, parce que la paralysie musculaire normalement existante dans le sommeil paradoxal ne se produit plus (REM). Cela se manifeste par des vocalisations, des cris ou des mouvements violents qui peuvent mettre en danger le partenaire qui partage le lit.

Poids

Un nombre relativement important de narcoleptiques souffrent de surpoids, la prise de poids se produisant généralement au début de la maladie.

2 DIAGNOSTIC

Des raisons de nature très différente se cachent derrière la somnolence diurne.
Avant qu'une narcolepsie puisse être diagnostiquée (que ce soit avec ou sans cataplexie), une évaluation médicale approfondie et des investigations au laboratoire du sommeil, ainsi qu'un bilan sanguin sont nécessaires.
Ce dernier sert à exclure, parmi d'autres anomalies, une carence en fer ou une maladie thyroïdienne.
L'examen du sommeil nocturne (polysomnographie) au laboratoire du sommeil est principalement utilisé pour détecter des anomalies de la respiration (syndrome d'apnée du sommeil) ou des mouvements anormaux pendant le sommeil, qui peuvent perturber celui-ci et entraîner une somnolence diurne. Dans le test de latence itératif de latence à l'endormissement (TILE), on quantifie la tendance à s'endormir pendant la journée. Dans la narcolepsie, le déroulement des cycles de sommeil est perturbé, car le sommeil des rêves (sommeil REM ou paradoxal) se produit anormalement tôt. Pour l'enregistrement des ondes cérébrales, de la respiration, du rythme cardiaque, des mouvements oculaires et des muscles pendant le sommeil, des électrodes doivent être collées sur la peau, ce qui est absolument indolore. Chez la plupart des narcoleptiques on peut déceler un marqueur (HLA) dans leur sang. En l'absence de ce marqueur, la probabilité d'avoir une narcolepsie - cataplexie (type I) est faible, ce qui n'est pas le cas pour la narcolepsie sans cataplexie (type II).
La mesure de l'hypocrétine dans le liquide céphalorachidien nécessite une ponction lombaire et peut être utile dans le diagnostic si on n'est pas sûrs de la présence de cataplexies typiques.

3 TRAITEMENT

Dans les cas bénins, des mesures comportementales sont parfois suffisantes pour atténuer les symptômes de la narcolepsie. En règle générale cependant, une combinaison de mesures comportementales et médicamenteuses est nécessaire.

Thérapie médicamenteuse

La mise au point de la thérapie médicamenteuse est axée sur les symptômes, évalués de préférence par un médecin qui a de l'expérience dans le traitement de la narcolepsie.

On n'utilise pas les mêmes moyens pour traiter la somnolence diurne et les phénomènes REM (cataplexie, paralysie du sommeil, hallucinations hypnagogiques). Le sommeil nocturne perturbé est à encore traité différemment. Pour trouver la combinaison optimale de médicaments ainsi que la meilleure posologie, un rapport de confiance entre le médecin et le patient est nécessaire sur le long terme. Au fil du temps, de nombreux patients apprennent à adapter la dose des stimulants à leurs activités. Contrairement au Xyrem®, le traitement par des médicaments antidépresseurs qui ont un effet anti-cataplectique ne doit pas être arrêté brusquement afin d'éviter un état cataplectique.

Remèdes contre la somnolence diurne

En Suisse, les caisses maladies sont tenues à rembourser le Modasomil® et la Ritaline®. Cependant, pour la Dexamine®, le Teronac® ou le Wakix®, ce n'est pas (encore) le cas.

Modafinil (Modasomil®)
Methylphenidate (Ritaline®, Ritalin LA®)
Amphetamines (Dexamin®)
Mazindol (Teronac®)
Pitolisant (Wakix®)

Néanmoins, de nombreuses caisse-maladies assument volontairement les coûts si une demande pour médicament «orphelin» (article 71 de l'ordonnance sur l'assurance maladie) est déposée. Le risque de dépendance est classé faib le chez les patients narcoleptiques. Le Xyrem® et tous les stimulants mentionnés à l'exception du Modasomil® sont soumis à la loi sur les stupéfiants. Pour de tels médicaments, il est donc indispensable de vérifier exactement quels certificats sont nécessaires avant le départ en vacances à l'étranger.

Remèdes contre les phénomènes REM

Les remèdes les plus efficaces pour traiter la cataplexie, la paralysie du sommeil et les hallucinations hypnagogiques sont le Xyrem® et plusieurs antidepresseurs.

Gammahydroxybutyrate (Xyrem®),
Venlafaxine (Effexor®),
Clomipramine (Anafranil®),
Fluoxetine (Fluctine®),
Reboxetine (Edronax®)

En cas de dépression les antidepresseurs sont avantageux, mais ont plus souvent des effets secondaires (bouche sèche, troubles urinaires et de la sexualité). Le Xyrem® est le médicament idéal si le sommeil nocturne est aussi perturbé (voir ci-dessous), mais est problématique en cas de syndrome d'apnées du sommeil non traité ou en cas de risque élevé de dépendance.

Remèdes contre les troubles du sommeil

Gammahydroxybutyrate (Xyrem®)
Clonazepam (Rivotril®)
Zolpidem (Stilnox®)

Le Xyrem® s'est imposé comme la meilleure solution pour traiter les réveils nocturnes a répétitions. Pour traiter les mouvements périodiques des jambes pendant le sommeil (PLMS) ou les troubles du comportement du sommeil paradoxal (REM), on utilise les agonistes dopaminergiques, la mélatonine ou le clonazépam.

Immunglobulines (IVIG)

Il est toujours controversé si un traitement précoce par IVIG pendant les 6 premiers mois de la maladie pourrait améliorer l'évolution de lamaladie. Cette décision doit être prise individuellement avec le neurologue traitant.

4 CONSEILS

Profession et conduite

Les professions qui impliquent un travail de nuit, un travail posté ou une conduite automobile doivent être évitées. Un travail varié et intéressant en plein air est idéal. Si la somnolence se manifeste pendant les trajets en voiture ou des travaux sur des machines dangereuses, ces activités doivent être interrompues afin d'éviter une mise en danger de la personne et d'autrui.

Le métier de conducteur professionnel ne convient pas aux narcoleptiques. Cependant, l'aptitude à la conduite privée peut généralement être attestée lorsqu'on a une attitude raisonnable envers la somnolence. Un accident de la circulation causé

par un endormissement est considéré comme un acte de négligence grave et est condamné au même titre qu'un accident sous influence d'alcool.

Informations pour les proches

La narcolepsie n'est pas une maladie psychiatrique, mais une maladie organique du cerveau. Il est injuste de considérer la personne concernée comme un simulateur ou un paresseux. A cause de la maladie, la capacité à résister à l'endormissement est limitée.

La famille, éventuellement les enseignants, les employeurs et les amis doivent être informés de cette maladie afin d'éviter les malentendus.

En cas d'attaque cataplectiques, il convient de garder à l'esprit qu'il n'est pas possible d'asseoir la personne, même si cela part d'une bonne intention, car les muscles ne réagissent pas. Dans les cataplexies légères, il est utile de soutenir la personne dans la position dans laquelle elle se trouve. Dans le cas de cataplexies qui affectent le corps entier, il est impossible de rattraper la personne lors d'une chute. Dans de telles situations la meilleure aide est de sécuriser l'environnement (par exemple, d'enlever les verres des mains, de dévier le trafic ou d'éloigner les spectateurs).

Il n'est pas nécessaire de faire appel à un médecin car la paralysie ne dure que quelques minutes. La paralysie est en fait le même phénomène qui se produit dans le sommeil de rêve chez les sujets en bonne santé. Dans le cas des narcoleptiques ce phénomène se produit seulement au mauvais moment. La narcolepsie n'est pas une maldie mentale. L'esprit des personnes touchées fonctionne parfaitement. Si l'entourage réagit mal, les personnes concernées ont tendance à s'isoler et à devenir dépressives. Par un comportement adapté, les proches peuvent contribuer de façon significative à ce que le narcoleptique parvienne à adopter une routine quotidienne appropriée à son cas, lui permettant d'atteindre une performance optimale.

5 ADAPTATION

Pour de nombreux patients, le diagnostic comporte une coupure majeure dans leur vie. D'une part, il peut apporter un soulagement et une certitude, d'au-

tre part, une maladie chronique telle que la narcolepsie nécessite un un ajustement du mode de vie.
L'expérience montre que la plupart des personnes concernées ont besoin de deux à trois ans pour faire face à leur nouvelle situation de vie et pour trouver un équilibre. Non seulement la personne concernée, mais aussi son entourage (partenaires, parents et amis) sont affectés par la nouvelle situation.
Parce que le processus d'assimilation peut être différent chez les personnes concernées et les proches, il n'est pas rare que des malentendus surviennent durant de telles périodes et qu'on se sente éloigné des personnes proches.
«Peu de temps après le diagnostic, j'ai eu du mal à accepter ce que je ne pouvais plus faire dans ma vie; lecture, cinéma, rencontres spontanées, etc., etc. La liste pourrait être prolongée à volonté. Puis, avec le soutien d'amis, j'ai commencé à cesser de regar- der ce qui n'était pas possible, mais ce qui était toujours possible. Et voilà, la liste était bien plus longue que celle mentionnée auparavant, appelée la liste des pertes."

6 CONSEILS&ASTUCES

Sieste (Powernap)

Le rythme veille-sommeil devrait être aussi régulier que possible, et comporter une nuit de sommeil suffisamment longue. Des siestes quotidiennes de 10 à 20 minutes après le déjeuner et des siestes supplémentaires, adaptées à l'individu devraient être programmées, et ne pas être effectuées de façon spontanée, bien que ceci soit parfois inévitable.

Agenda du sommeil

À l'aide d'un agenda du sommeil tenu pendant plusieurs semaines, on peut documenter le sommeil et la somnolence diurne, ce qui permet de mieux connaître son propre rythme de sommeil. Mieux on connaît le propre rythme, mieux on peut adapter ses activités, ce qui apporte souvent un soulagement considérable dans la vie quotidienne.

Nutrition

Confiseries et sucre ou produits laitiers augmentent occasionnellement la somnolence, déclenchent des cataplexies légères et favorisent les hallucinations

hypnagogiques. La réduction des aliments mentionnés peut avoir un impact positif sur la sévérité des symptômes. Il est également utile pour de nombreuses personnes concernées d'absorber plusieurs petits repas à faible teneur en hydrates de carbone. La consomnation d'alcool - en particulier avec la prise de médicaments - doit être évitée.

Mouvement

L'activité et l'exercice aident la plupart des narcoleptiques à surmonter la somnolence à court terme. Au travail, lors de conversations avec des amis ou dans les transports en commun, il est recommandé, si possible, de bouger plutôt que de se tenir immobile, et de rester debout plutôt qu'assis.

Stratégies positives

„Ma stratégie consiste à adapter, si possible, mon mode de vie qu'il soit privé ou professionnel, aux particularités de la narcolepsie. La lutte contre la somnolence et les crises de cataplexie me coûtent trop d'énergie que je préfère utiliser pour des choses plus agréables. Ainsi j'essaye aujourd'hui de structurer ma vie avec la narcolepsie de la facon suivante:

En prenant la plus petite dose de médicaments, qui suffit cependant pour pour contrôler les symptômes.
Avec quelques siestes.
En étant conscient d'appartenir à une minorité sans me sentir seul.
D'observer la situation avec un certain recul et mener une vie tout à fait normale."

7 INFORMATIONS

La SSNa publie des fiches d'informations concernant des sujets particuliers: liste de médicaments, laboratoire de sommeil, conduite automobile, anesthésie, etc. La liste est constamment mise à jour.
Vous pouvez également trouver les informations à télécharger sur la page d'accueil dans la section relative aux membres ou contactez notre secrétariat.

Société Suisse de Narcolepsie (SSNa)

La SSNa est une organisation active de patients, de proches et de médecins intéressés dont les objectifs sont les suivants:
- Conseils aux personnes concernées et à leurs proches.
- Promotion des relations in-

terhumaines pour les personnes concernées.
- Informations sur les progrès du diagnostic et de la thérapie.
- Réunion des membres dans un environnement informel pour les proches et les personnes concernées.
- Forum en langue allemande sur Internet (inclus représentés des groupes d'entraide d'Allemagne et d'Autriche).
- Informer le public sur la narcolepsie.
- Soutenir et financer des projets de recherche sur la narcolepsie et autres hypersomnies.
- Soutenir un comité consultatif spécialisé dans les questions médicales et sociales.
- Il a été démontré à plusieurs reprises que l'échange avec d'autres personnes concernées facilite l`acceptation de la maladie.
- Comme membre de notre association, vous trouvez la compréhension et les bons conseils nécessaires pour leurs relations avec les médecins et la société.

Si vous êtes intéressés à rejoindre le SSNa veuillez prendre contact avec le secrétariat.
Des informations sur les sources peuvent être demandées à la SSNa.

Adresses importantes:
Adresse postale:
Schweizerische Narkolepsie Gesellschaft
Société Suisse de Narcolepsie
Società Svizzera di Narcolessia
8000 Zürich
www.narcolepsy.ch
Vous y trouverez des informations détaillées et des indications sur les événements actuels de la SSNa.

Secrétariat:
info@narcolepsy.ch
Tel. 032 513 37 31

Comité consultativ médical:
beirat@narcolepsy.ch

Compte postal
87-40594-7

IBAN:
CH61 0900 0000 8704 0594 7

L'impression de cette brochure a été faite avec le soutien aimable de la UCB Pharma, Suisse
3.ième révisée 2020 - 2000 Ex. Les références peuvent être demandées à la SSNa.