

L'hypersomnie idiopathique avec augmentation de la durée du sommeil

Pr Yves Dauvilliers

L'hypersomnie idiopathique avec augmentation de la durée du sommeil est un trouble du sommeil caractérisé par un sommeil nocturne de bonne qualité et de longue durée de 10 heures ou plus, une somnolence diurne excessive plus ou moins continue avec des épisodes de sommeil de longue durée et non rafraîchissants, et un réveil difficile avec une inertie ou ivresse du sommeil. La prévalence n'est pas connue. Les différentes séries cliniques permettent d'estimer qu'elle est 4 à 5 fois plus rare que la narcolepsie avec cataplexie soit 1/10 000 à 1/ 25 000. Elle débute souvent dans l'enfance de façon insidieuse, souvent avant 25 ans. Elle est observée dans les deux sexes. La présence de cataplexie est un critère d'exclusion. Sa cause est inconnue. Plusieurs formes familiales (30-50%) ont été décrites sans mode de transmission identifié. Il n'y a pas d'association avec un groupage HLA particulier, ni de diminution des taux d'orexine/hypocrétine. Le diagnostic est complexe: il doit éliminer les autres causes de somnolence et reconnaître l'excès de sommeil. Le diagnostic formel repose sur l'enregistrement d'une nuit de sommeil suivie de tests itératifs de latence d'endormissement (TILE) puis d'un enregistrement de longue durée de 24 à 36 heures. Ces examens montrent un sommeil de bonne qualité, et les TILE objectivent inconstamment (50% des cas environ) des endormissements rapides (latence moyenne <8 minutes) avec au maximum un endormissement en sommeil paradoxal. L'enregistrement de longue durée objective un temps de sommeil de nuit de plus de 10 heures avec une sieste diurne de plus de 1 heure. L'entretien clinique (plus ou moins agenda du sommeil ou actimétrie) élimine le syndrome d'insuffisance chronique de sommeil. L'enregistrement du sommeil élimine une narcolepsie (voir ce terme), un décalage des rythmes ou un sommeil fragmenté par des évènements moteurs ou respiratoires. Un bilan psychologique élimine une hypersomnie d'origine psychiatrique. Enfin, un bilan neuroradiologique (rarement réalisé) élimine une lésion cérébrale. Le traitement repose sur les stimulants de la

veille. Le modafinil est le stimulant de première intention du fait de son meilleur rapport bénéfice/risque, puis viennent le méthylphénidate ou les amphétamines. Actifs sur la somnolence diurne, ces stimulants ont peu d'effet sur l'inertie du réveil. La maladie a un retentissement social et professionnel négatif. Son évolution spontanée est souvent stable, avec quelques améliorations spontanées décrites.

Auteurs : Pr Y. Dauvilliers et Dr M.F. Vecchierini (octobre 2009).