

La narcolepsie avec cataplexie

Pr Yves Dauvilliers 2009

La narcolepsie avec cataplexie est un trouble du sommeil caractérisé par une somnolence diurne excessive accompagnée d'attaques de sommeil incoercibles et de cataplexies (perte du tonus musculaire déclenchée par une émotion souvent agréable). La prévalence est de 1/3 300 à 1/5 000. La maladie débute le plus souvent entre 10 et 30 ans, et dure toute la vie. Le délai moyen entre l'âge d'apparition des symptômes et le diagnostic reste de 10 ans. La maladie présente d'autres signes, inconstants, comme des hallucinations hypnagogiques, des paralysies du sommeil, une insomnie, des comportements oniriques et une prise de poids. La maladie est due à l'absence ou le non-fonctionnement des neurones à orexine/hypocrétine de l'hypothalamus latéral. Ceci diminue les taux d'hypocrétine-1 dans le liquide céphalorachidien. Une origine auto-immune est le plus probable avec plus de 92% des patients porteurs du typage HLA DQB1*0602. Le diagnostic est clinique quand les symptômes sont typiques. Toutefois, il est souvent nécessaire de réaliser une polysomnographie suivie de cinq tests itératifs de latence d'endormissement (TILE). Les TILE mettent en évidence une latence moyenne d'endormissement inférieure à 8 min avec au moins deux épisodes de sommeil paradoxal. La présence du groupe HLA DQB1*0602 est un critère de support au diagnostic, très sensible mais peu spécifique. Le dosage de l'hypocrétine-1 dans le liquide céphalo-rachidien peut confirmer le diagnostic. Le diagnostic est le plus souvent typique du fait de la présence de cataplexie. Toutefois, en cas de cataplexie rare ou atypique, les autres causes de somnolence doivent être envisagées, incluant la privation chronique de sommeil, l'hypersomnie idiopathique (voir ce terme) ou la narcolepsie sans cataplexie (voir ce terme). Le traitement comprend des stimulants de la veille (modafinil, méthylphénidate ou amphétamine), et des anticataplectiques (antidépresseurs ou du sodium oxybate). Le traitement de première intention de la somnolence diurne est le modafinil. Le sodium oxybate est efficace aussi bien sur la

somnolence que sur les cataplexies et le mauvais sommeil de nuit. Les complications de la maladie comportent des performances scolaires et professionnelles insuffisantes. Son évolution spontanée est souvent stable avec toutefois une fréquente amélioration de la somnolence et des cataplexies, mais une aggravation du mauvais sommeil de nuit avec l'âge. *Auteur : Pr Y. Dauvilliers (octobre 2009)*.