

Epidémiologie et classification générale des somnolences diurnes excessives

Alain Besset

Inserm U 888 Hôpital la Colombière 34093 Montpellier

Epidémiologie des somnolences

Problèmes méthodologiques

Confirmation ou établissement du diagnostic par un enregistrement polysomnographique

Sévérité de la pathologie

Petit nombre de sujets dans certaines pathologies rares (la plupart des hypersomnies)

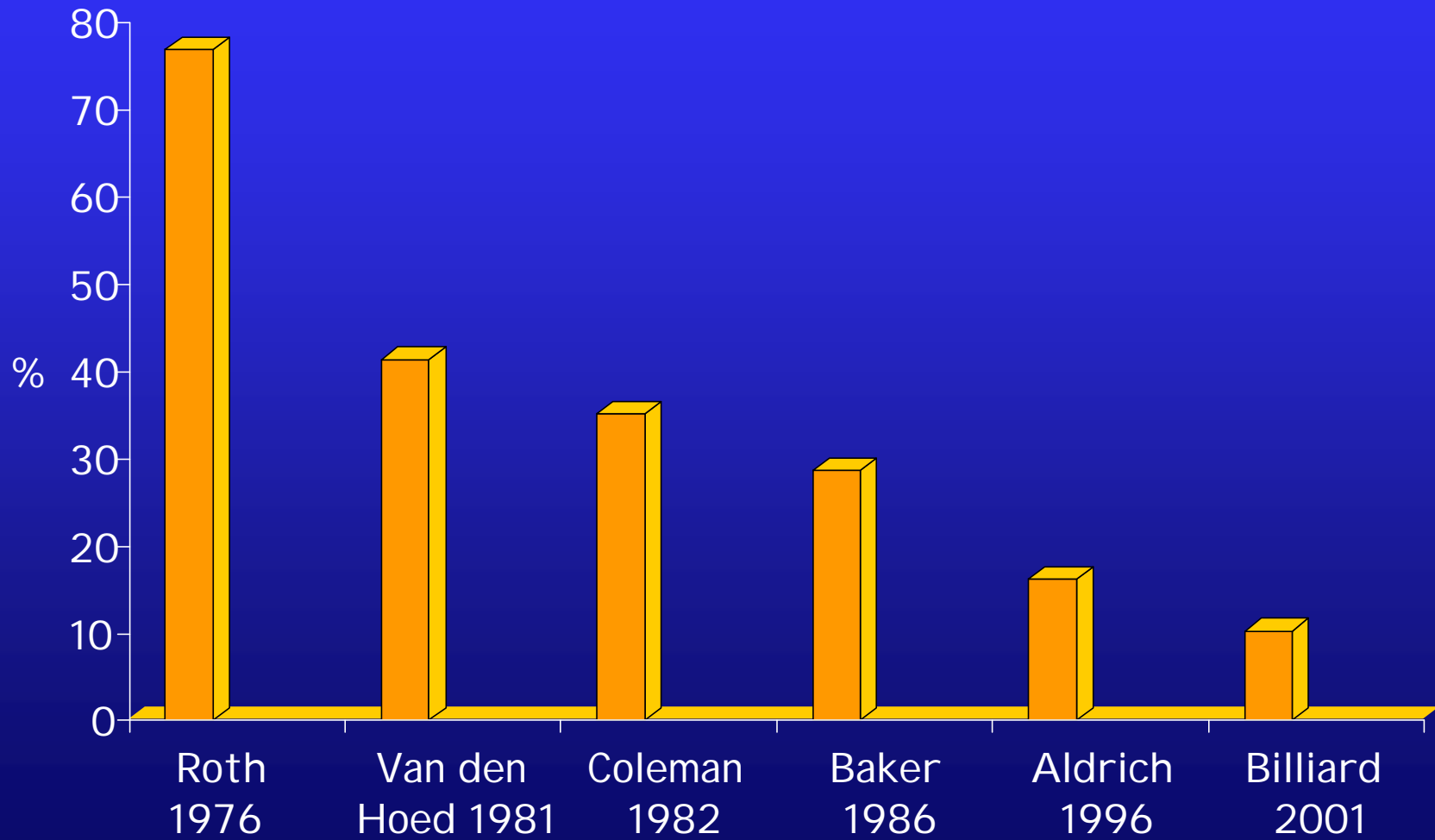
Maladies rares

Prévalence : moins d'une personne sur 2000

En France : moins de 30 000 sujets atteints

Narcolepsie :
prévalence française estimée entre 15000 et 21000

Ratio hypersomnie idiopathique/narcolepsie



Évaluation de la somnolence

Estimation subjective : échelles et questionnaires

Estimation comportementale de la somnolence : indicateurs comportementaux, échelles (KSS, ESS, IASV)

Etude des variations de la vigilance en rapport avec la somnolence : (tests psychomoteurs, mesures physiologiques)

Mesures polysomnographiques : TILE, TME, ATT

Echelle de Somnolence de Karolinska (Akerstedt, Gilbert, 1990)

En ce moment je me sens :

£ Très éveillé(e)

£

£ Eveillé(e)

£

£ Ni éveillé(e) ni endormi(e)

£

£ Somnolent(e) sans difficulté à rester éveillé(e)

£

£ Très somnolent(e), je lutte contre le sommeil

Échelle de somnolence d'Epworth (John, 1991)

Consignes :

Vous arrive-t-il de somnoler ou de vous endormir dans les situations suivantes ? Cette question s'adresse à votre vie dans **les mois derniers**. Même si vous ne vous êtes pas trouvé récemment dans l'une des situations suivantes, essayez de vous représenter comment elles auraient pu vous affecter.

Choisissez dans l'échelle suivante le nombre le plus approprié à chaque situation.

- 0 = ne somnolerait jamais
- 1 = faible chance de s'endormir
- 2 = chance moyenne de s'endormir
- 3 = forte chance de s'endormir

Échelle de somnolence d'Epworth

Situation	Nombre
Assis en train de lire	-----
En train de regarder la télévision	-----
Assis, inactif, dans un endroit public (au théâtre, en réunion)	-----
Comme passager dans une voiture roulant sans arrêt pendant une heure	-----
Allongé l'après midi pour se reposer quand les circonstances le permettent	-----
Assis en train de parler à quelqu'un	-----
Assis calmement après un repas sans alcool	-----
Dans une auto immobilisée quelques minutes dans un encombrement	-----

Inventaire d'activité sommeil veille (Rosenthal et al 1993)

59 items (détresse psychique, conformisme social, activation comportementale)

Cotation : Jamais, rarement, parfois, souvent (0-3)

Échelle de somnolence diurne : 9 items

Norme : 0-10

Endormissement nocturne : 3 items

Échelle de somnolence diurne

Au cours des deux dernières semaines

Je me suis endormi en tant que passager

J'ai somnolé en regardant la télévision

J'ai eu envie de dormir au bout de 10 minutes en restant assis

Je me suis endormi en rendant visite à des amis

Je pouvais faire la sieste n'importe où

Je me suis endormi au cours de conversations

J'ai eu envi de dormir après 15 minutes de conduite.

Je me suis senti somnolent après 15 minutes de lecture

Je somnolais lorsque j'étais détendu

Endormissement nocturne

Au cours des deux dernières semaines

Même si je faisais la sieste je dormais bien la nuit

J'avais des difficultés à m'endormir

Il me fallait moins de 5 minutes pour m'endormir

SDE en population générale (1)

USA (Bixler 1979, Los Angeles, 1006 h, 18-80 ans)	4,2 %
Israël (Lavie 1981, 1502 ouvriers, 18-55 ans)	4,9 %
Italie (Franceschi 1982, Milan 2518 patients, 6-92 ans)	3,4 %
San Marin (Lugaresi 1983, 5713 habitants, 20-94 ans)	8,7 %
Finlande (Partinen et Rimpelä, 2016 habitants, 15-64 ans)	3 %
France (Billiard 1987, 58162 recrues hommes)	occasionnelle 14,1 % journalière 3,8 % très fréquente 1,1 %

SDE en population générale (2)

Finlande (Martikainen 1992 , Tampere, 1190 PG 36-59 ans)	9,5 %
Finlande (Hublin 1996, 11354 PG, 33-60 ans)	8,8 %
Australie (John et Auckin 1997, 331 ouvriers 22-59 ans)	10,9 %
Angleterre (Ohayon 1997, 4056 PG 15 ans et plus)	sévère 5.5 % modérée 15,2 %
Japon (Liu 2000, 3030 PG, 20 ans et plus)	15 %
Japon (Doi et Minowa 2002, 4722 ouvriers 20-59)	10,3 %
Nelle Zélande (Gander, 2005, ESS , 6928 sujets 30-60)	Maori 23.7% non Maori 13.9%
Norvège (Pallesen, 2007, ESS, 2301 sujets 18 > 60)	17.7%
Corée (Shin, 2007 , ESS, 3302 sujets 20-59)	17.1 %

Causes de somnolence

Pathologies du CNS
Narcolepsie
Hypersomnie
idiopathique

Déficiences qualitative et quantitative du sommeil : TRLS

Désynchronisation des rythmes circadiens
Jet lag
Travail posté
Troubles du rythme
circadien

Prise de médicaments augmentant la somnolence
Psychotropes
Anti histaminiques

Principaux facteurs de risque de SDE

(en dehors des troubles de la veille et des TRLS)

Sexe : SDE plus fréquente chez la femme que chez l'homme ?

Réduction de la durée de sommeil

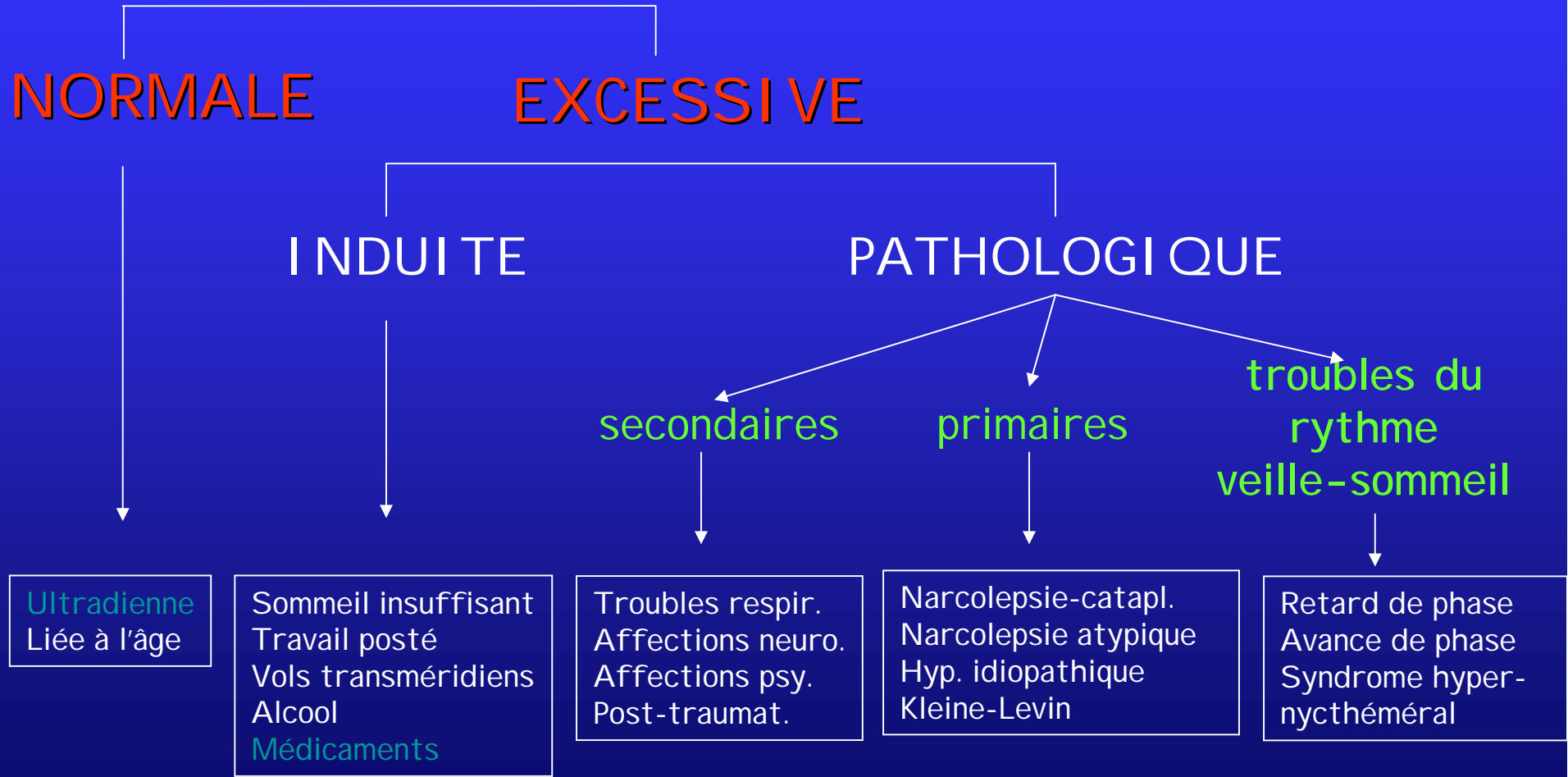
Insuffisance de sommeil

Insatisfaction quant à la qualité du sommeil

Insomnie

Dépression

SOMNOLENCE



Ultradienne
Liée à l'âge

Sommeil insuffisant
Travail posté
Vols transméridiens
Alcool
Médicaments

Troubles respir.
Affections neuro.
Affections psy.
Post-traumat.

Narcolepsie-catapl.
Narcolepsie atypique
Hyp. idiopathique
Kleine-Levin

Retard de phase
Avance de phase
Syndrome hyper-nycthéméral

SDE du sujet âgé

Une seule question

Californie (Roberts 1994, 802 sujets 70 -102 ans)	8.6 %
Japon (Liu 1997, 268 sujets 70 ans et plus)	11 %
Hawai (Babar 1994, 3845 Japonais, 71-93 ans)	8.9 %
USA (Whitney 1994, 4578 sujets 65 ans et plus)	20 %
Montpellier (Besset 2000, 2259 sujets 65-96 ans)	12,2 %

SDE du sujet âgé

Prévalence : 4 à 8 % de la population générale
augmente avec l'âge, concerne 16-20 % des sujets de plus de 75 ans

Associée à une prévalence plus haute de déficits cognitifs,
démences, BPCO et diabètes (Whitney et al 1998).

Fréquente (15,5 %) dans la maladie de Parkinson (Tandberg et al, 1999)

S.AS. : 9 à 24 % selon la sévérité (Young et al 1993)
Le SAS augmente le risque de HTA (Peppard et al 2000)

ESS Sujets âgés, cohorte de Montpellier

Score moyen : 5.52 ± 3.44 (écart 0-20)

Hommes : 6.41 ± 3.45

Femmes : 4.88 ± 3.30

Withney et al : 5.85 ± 4 (écart 0-24)

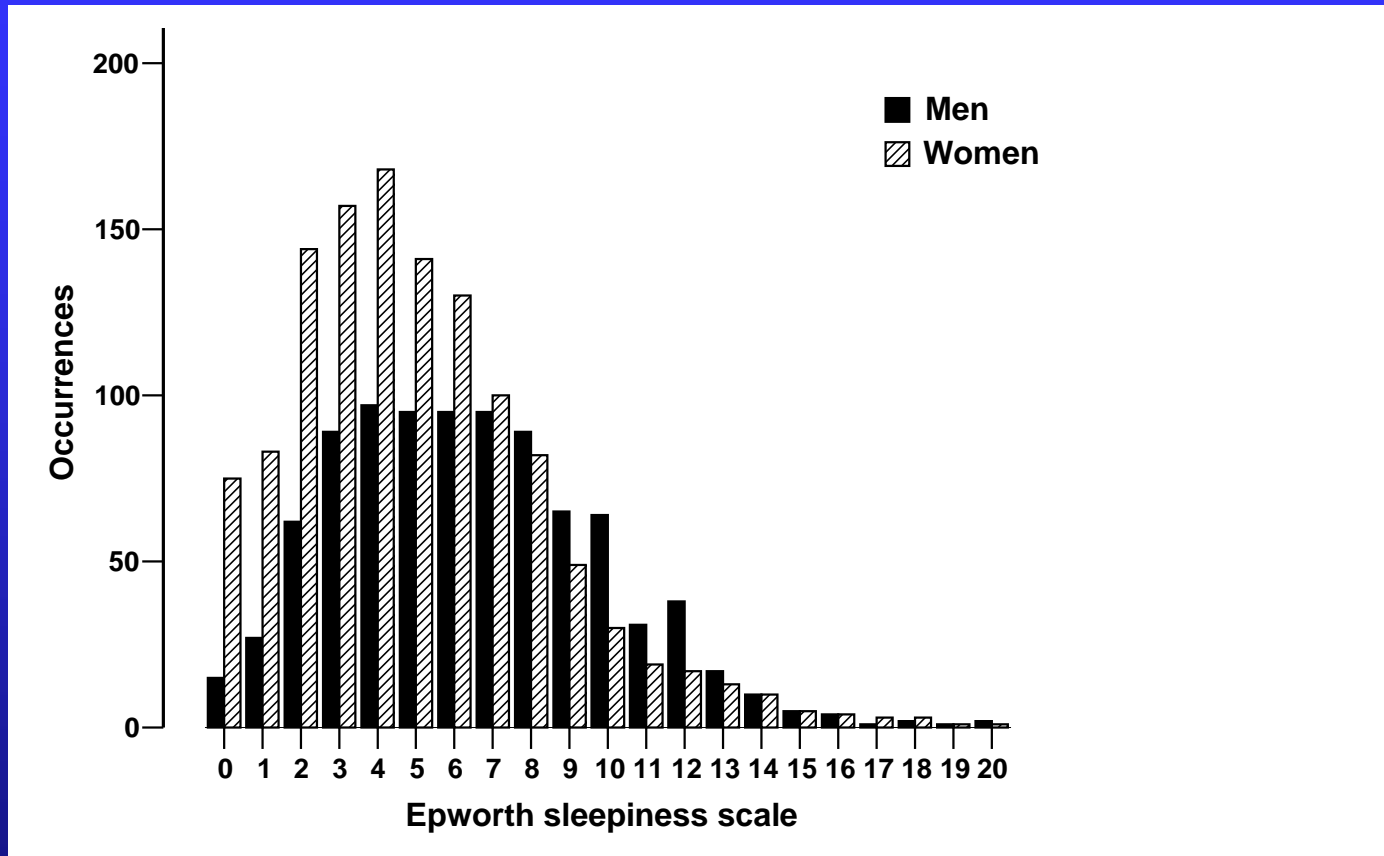
Johns : 5.9 ± 2.2 (écart 2-10)

ESS Sujets âgés, cohorte de Montpellier

85^{ème} percentile : Hommes = 10 Femmes = 8
(Withney : Hommes = 11, Femms = 9)

Question : « *Etes vous excessivement somnolents dans la journée ?* »
Réponse : *régulièrement ou souvent*

Echelle d'Epworth



Hommes à score élevé (>10) : 12,03 %
Femmes à score élevé (>10) : 6,03 %
Total à score élevé (>10) : 8.6 %

Échelle de somnolence d'Epworth

Sujets âgés (cohorte de Montpellier)

85^{ème} percentile : Hommes = 10, Femmes = 8
(Withney : Hommes = 11, Femmes = 9)

Question : « *Etes vous excessivement somnolents dans la journée ?* »
Réponse : *régulièrement ou souvent*

Hommes = 14,9 %, Femmes = 10.2 % Total 12.2 %

Hommes : 7.6% des sujets qui répondent **négativement** ont un score > 10
77.4 % des sujets qui répondent **positivement** ont un score > 10

Femmes : 7 % des sujets qui répondent **positivement** ont un score > 8
75 % des sujets qui répondent **négativement** ont un score > 8

Facteurs associés à la somnolence : sujet âgé

- **Sexe** : Prédominance masculine
- **Dépression** (PMD)
- **Facteurs de risque différents selon le sexe**

Ronflement, réveil précoce pour les hommes

Risque suicidaire pour les femmes

Classification internationale des troubles du sommeil (2005)

I. Insomnie

II. Troubles respiratoires liée au sommeil

III. Hypersomnie d'origine centrale

IV. Troubles du rythme circadien

V. Parasomnies

VI. Troubles moteurs liés au sommeil

III Hypersomnies d'origine centrale

non dues à

Un trouble du rythme circadien

Un trouble respiratoire lié au sommeil

Une autre cause de perturbation du sommeil

III Hypersomnies d'origine centrale

1. Narcolepsie avec cataplexies
2. Narcolepsie sans cataplexies
3. Narcolepsie due à une condition médicale
4. Narcolepsie non spécifiée

III Hypersomnies d'origine centrale

5. Hypersomnies récurrentes

Syndrome de Kleine-Levin

Hypersomnie liée aux règles

6. Hypersomnie idiopathique avec allongement de la durée de sommeil

7. Hypersomnie idiopathique sans allongement de la durée de sommeil

III Hypersomnies d'origine centrale

8. Syndrome comportemental d'insuffisance de sommeil

9. Hypersomnie due à une condition médicale

10. Hypersomnie due à un médicament ou à une substance

11. Hypersomnie non due à une substance ou à une condition physiologique connue

12. Hypersomnie physiologique non spécifiée

Les hypersomnies récurrentes

ü Le syndrome de Kleine-Levin

L'hypersomnie liée aux règles

Syndrome de Kleine-Levin

Terrain : homme jeune (sexe ratio = $\frac{1}{4}$)

Triade clinique (souvent incomplète)

1- accès de sommeil

2- mégaphagie compulsive

3- hypersexualité (1/3)

(irritabilité, confusion, rêves, hallucinations)

Durée de l'épisode: quelques jours (extrêmes 1-30)

Examen physique négatif (\pm dysautonomie)

Circonstances de début

	Hommes (128)	Femmes (34)
Épisode grippal ou infection ORL	50 (39 %)	9 (26.4 %)
Ivresse	4 (3.1 %)	
Coup de poing au visage	3 (2.3 %)	
Choc émotionnel	3 (2.3 %)	
Anesthésie	2 (1.5 %)	
Mal de mer	2 (1.5 %)	
Effort épuisant	3 (2.3 %)	
Premières règles		3 (2.3 %)
Divers		2 (1.5 %)
Pas de circonstances particulières	59 (46 %)	20 (59 %)

Evolution

Réccurrence : 3-4 épisodes par an

Phase « post-accès » (1 ou 2 jours)

Comportement maniaque ou dépressif (\pm idées suicidaires)
avec insomnie

Normalité entre les épisodes

Évolution :

La maladie semble s'éteindre d'elle même au bout de plusieurs années. Mais les épisodes peuvent se prolonger sur 20 ans et une pathologie de type psychotique peut en outre se développer

Polysomnographie continue

Bouffées d'ondes θ synchrones

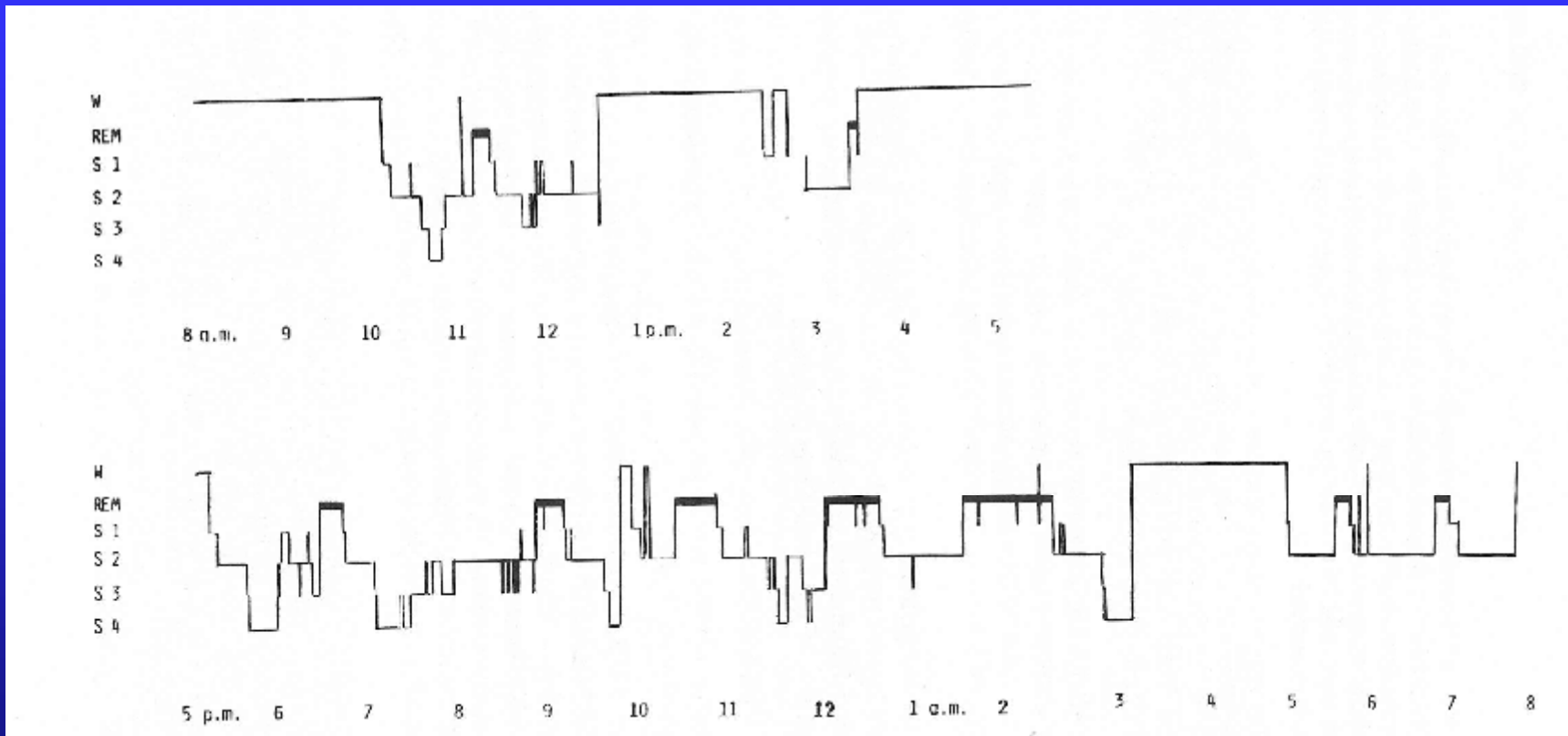
Sommeil total $\hat{}$ $\hat{}$, instable

SLP $\hat{}$

Bonne efficacité du sommeil

Latences de SP courte (jour)

Polysomnographie



EEG globalement ralenti (activité θ)

Physiopathologie

Rôle de l'hypothalamus ??

Anomalies du métabolisme de la sérotonine et de la dopamine ??

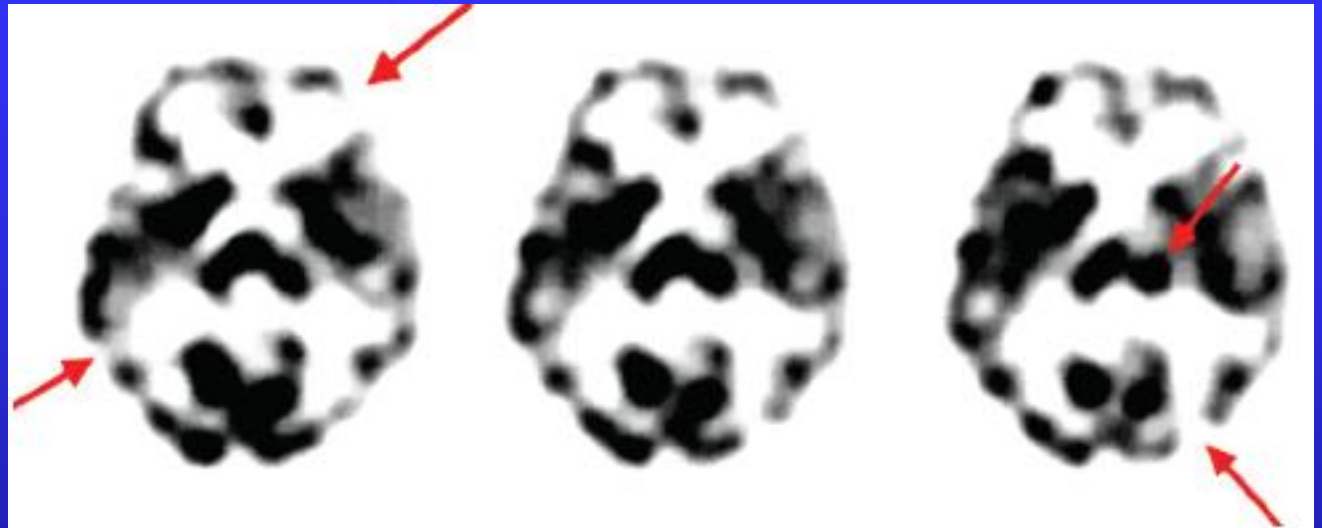
Encéphalite localisée ??

Données neurochimiques variables (↑ hypocrétine ?)

HLA DQB1*0201 (Dauvilliers, 2002) autoimmunité ?

SPECT (Huang 2005)

percritique



intercritique



Diagnostic différentiel

Hypersomnie récurrente psychiatrique (PMD, clinophilie)

Hypersomnie récurrente neurologique (kystes colloïdes du V3, pinéalomes)

Traitement ?

lithium

carbamazépine

valproate

modafinil ??

éviter psychiatisation abusive

« guérison » spontanée

L'hypersomnie liée aux règles

Aspect clinique

Monosymptomatique (sommolence)

Episodes récurrents de somnolence parfois associée à des troubles comportementaux et cognitifs qui surviennent en relation avec les règles.

Durée des épisodes : 1 semaine

Efficacité de la thérapeutique oestroprogestative

Syndrome comportemental d'insuffisance de sommeil

Critères diagnostiques (I CSD)

- A. Le patient a une plainte de somnolence excessive ou, chez les enfants prépubertaires une plainte d'anomalies comportementales évocatrice de somnolence. Ce type de sommeil anormal est présent quotidiennement depuis au moins 3 mois.
- B. L'épisode habituel de sommeil du patient en utilisant l'histoire, l'agenda de sommeil ou l'actigraphie est habituellement plus court que celui attendu par les données normatives ajustées pour l'âge

Note : dans le cas de sujets avec longue durée de sommeil, les périodes habituelles de sommeil peuvent être normales en fonction des données normatives ajustées pour l'âge. Toutefois ces périodes de sommeil peuvent être insuffisantes pour cette population

- C. Lorsque l'horaire habituel de sommeil n'est pas maintenu (week end vacances) le patient dort plus longtemps qu'habituellement.

Critères diagnostiques (I CSD)

- D. Si un enregistrement polysomnographique est effectué (non obligatoire pour le diagnostic), la latence de sommeil est < 10 minutes et l'efficacité du sommeil $> 90\%$. Au cours du TLE une courte latence moyenne de moins de 8 minutes (avec ou sans SOREMPs) peut être observée
- E. L'hypersomnie ne peut pas être mieux expliquée par un autre trouble du sommeil, un trouble médical ou neurologique, un trouble mental, l'utilisation de médicaments ou de substances

Données épidémiologiques

Plus fréquent à l'adolescence

2 % des consultants des centres de sommeil

6 % des consultants des centres de sommeil pour somnolence

63 % d'hommes

Age moyen : 40 ans

Age de début : 27 ans

Niveau moyen d'éducation : 14 ans

Facteurs de risque ?

Longues durées de travail (2 emplois)

Responsabilités familiales astreignantes

Evolution

Conséquences diurnes :

Problèmes de concentration, diminution des performances, baisse d'énergie, malaises

Complications :

Dépression, difficultés psychologiques, abus de stimulants, AVP, accidents du travail.

Diagnostic différentiel :

Hypersomnie idiopathique, narcolepsie (SOREMps au T1 LE)

Traitement:

Hygiène de sommeil, jamais de stimulants

Hypersomnie due à une
condition médicale

Hypersomnie associée à une lésion du S N C

Hypersomnie post-traumatique

(≠ état végétatif chronique)

Narcolepsie typique déclenchée/trauma (typage HLA, dosage hypocrétine)

SAS central ou obstructif (↑ poids, atteinte des mécanismes centraux de la ventilation, sédatifs)

Lésionnelle noyaux gris centraux (↑ V3) ≅ hyper. idio

Psychiatrique syndrome subjectif des traumatisés crâniens

Médicamenteuse (psychotropes, antiépileptiques)

Problème médico-légal cause + conséquence

Traitements : stimulants, antidépresseurs dynamisants

Tumeurs cérébrales

Hypothalamus postérieur, 3° ventricule

[craniopharyngiomes, glioblastomes, lymphomes, adénomes hypophysaires, pinéalomes (insomnie), (sarcoïdose)]

Rôle des traitements (Rx θ préventive chez des enfants leucémiques)

SAS centraux par lésion bulbaire

Narcolepsie symptomatique

HLA, DR2, DQ1

hypocrétine/orexine

place de l'IRM

Autres troubles neurologiques

A.V.C. lésions impliquant le SRAA, le striatum, le tegmentum pontique, la partie médiane de bulbe, les hémisphères cérébraux.

Infarctus paramedian pedonculo thalamique : somnolence, altération de la motilité oculaire

Maladies dégénératives : Alzheimer, PK (TT?), AMS (TRLS)

Autres : SEP (narcolepsie), encéphalopathie de Gayet Wernicke, hydrocéphalies à pression normale, malformation d'Arnold Chiari (SAS), pathologies neuromusculaire (SAS)

Hypersomnies infectieuses

Cytokines prohypnogènes

TNF- α

INF- γ

IL-1

IL-2

IL-6

Cytokines antihypnogènes

IL-4

IL-10

TGF- β

Récepteurs solubles du TNF- α et de l'IL1

Virus d'Epstein-Barr (\pm Guillain-Barré): tableau proche de l'hypersomnie idiopathique

Encéphalites virales (arbovirus): encéphalite européenne à tiques

VIH (\neq fatigue)

Encéphalite léthargique

Maladie de Von Economo Cruchet (1919-1920)

Forme léthargique

Crises oculogyres avec nystagmus , somnolence ou coma vigil
(hypothalamus postérieur, tegmentum mésencéphalique)

Forme hyperkinétique (plus rare)

Insomnie, myoclonies, mouvements choreiques hallucinations visuelles
(hypthalamus antérieur, telencéphale)

Parkinson post-encéphalitique

Relation avec la « grippe espagnole » ?

Anomalies du LCR : bandes IgG oligoclonales : Étiologie infectieuse ?

Antistreptolysines élevées chez 65 % patients avec EL type : trouble auto-immun du SNC ?

Trypanosomiase Humaine Africaine (THA)

Epidémiologie et transmission

Epidémiologie :

Exposition 60 millions d'habitants (36 pays entre le 15^e N et le 20^e S)
45000 personnes atteintes en 1997 (OMS) 300000?
Incidence 10000 cas par an ?

Transmission :

Mouche tsé tsé (*Glossina palpalis*)

Protozoaire :

Trypanosoma brucei gambiense (Afrique ouest ou centrale évolution lente)

Trypanosoma brucei rhodesiense (Afrique de l'est évolution rapide)

Aspects cliniques

Incubation : quelques jours à 3 semaines ou mois

Phase hémolymphatique (stade 1) : Fièvre, fatigue adénopathie, myalgie, arthralgie

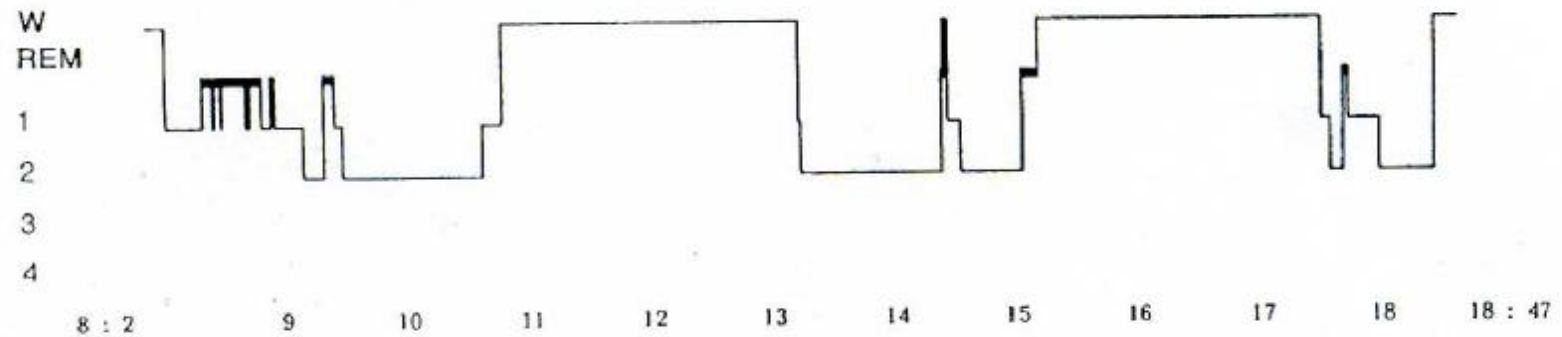
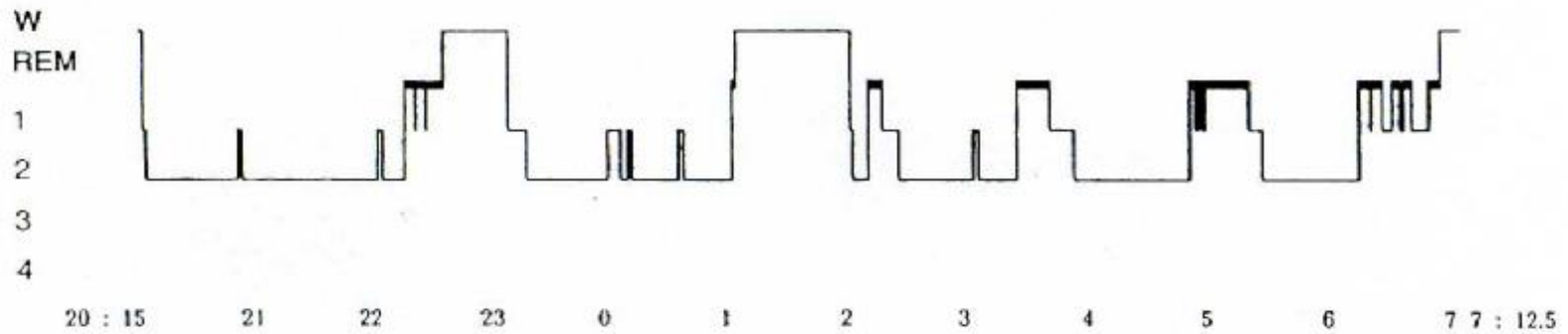
Phase méningoencéphalique (stade 2) : céphalées, tremblements, dyskinésies, choreoathétose, troubles de l'humeur, **troubles du sommeil**, crises épileptiques

Diagnostic : Exposition, accroissement majeur des IgM, présence du trypanosome, dans le sang ou le LCR

Polysomnographie : désorganisation +++, prééminence des ondes δ SOREM

Physiopathologie : atteinte du noyau suprachiasmatique

Polysomnographie



Divers

Troubles génétiques associés avec une somnolence primaire du SNC : Nieman Pick type C , maladie de Norrie

Troubles génétiques associés avec une somnolence primaire du SNC et TRLS : Steinert, Prader-Willi

Hypersomnie secondaire à un trouble endocrinien : Diabète, hypoglycémie,, hypothyroïdie (SAS), acromégalie (SAS)

Hypersomnie secondaire à un condition toxique ou métabolique : encéphalopathie hépatique, insuffisance rénale, insuffisance surrénale, insuffisance pancréatique. Expositions aux toxiques (solvants organiques, chlorure de méthyle, trichloréthylène

Hypersomnie due à un médicament ou à une substance

Abus de stimulants : arrêt brutal de prise de stimulants

Arrêt de la prescription de stimulant (TDAH)

Abus d'hypnotiques/sédatifs/médicaments psychotropes : Bzd, barbituriques, neuroleptiques, certains AD, agonistes dopaminergiques, antihistaminiques (H1)

Alcool : Effet direct de la prise d'alcool, particulièrement chez les sujets en privation de sommeil. Facteur de risque du SAS, des IMI et MPS.

Hypersomnie non due à une
substance ou à une condition
physiologique connue ou
« hypersomnie non organique »