

Troubles du sommeil chez l'enfant¹

Deuxième partie: troubles du sommeil d'origine somatique

Silvano Vella^a, Oswald Hasselmann^b

^a Zentrum für Schlafmedizin, Lindenhofspital, Bern, ^b Ostschweizer Kinderspital, St. Gallen

Quintessence

- Les **origines somatiques les plus fréquentes** dans cette tranche d'âge sont: une **hygiène du sommeil insuffisante**, des **troubles du rythme circadien**, le syndrome d'apnées obstructives du sommeil (**SAOS**), le syndrome des **jambes sans repos** (SJSR), des **troubles psychiatriques**, des **épilepsies** liées au sommeil, ainsi que la **narcolepsie**.
- Les points de départ principaux du SAOS sont: des végétations adénoïdes et amygdales hyperplasiques, des malformations crânio-faciales ainsi que des maladies neuromusculaires.
- La narcolepsie, le syndrome des jambes sans repos et certaines épilepsies possèdent un arrière-plan génétique et peuvent présenter une agrégation familiale.
- La somnolence diurne résultant de toutes ces maladies diminue la concentration, l'attention, la capacité mnésique, le développement cognitif et comportemental de l'enfant. Il est fréquent que ces maladies débutent de manière insidieuse et que leurs prémisses se manifestent de manière trompeuse, ce qui représente un grand défi diagnostique pour le médecin de famille.

Introduction

Les troubles du sommeil chez l'enfant et l'adolescent sont fréquemment évoqués dans les consultations des médecins de premier recours: ils concernent **25% des petits enfants, presque 50% des enfants d'âge scolaire, ainsi que 33% des adolescents** [1]. La Classification internationale des troubles du sommeil ou ICSD (*«International Classification of Sleep Disorders»*), datant de 1990 [2], distingue plus de 80 formes de troubles du sommeil. Sur le plan pratique, il est utile de poser **trois questions** lorsque l'on recherche les causes somatiques [3]:

- Existe-t-il un trouble de **l'endormissement et/ou de la continuité du sommeil (insomnie)?**
- Le **temps de sommeil est-il excessif**, le sommeil vient-il à des moments inappropriés (*hypersomnie*)?
- Existe-t-il des manifestations particulières liées au sommeil (*parasomnie*)?

Le tableau 1  présente quelques exemples cliniques en relation avec ces trois groupes. Les troubles du sommeil d'un enfant ne posent pas uniquement un problème aux parents. Un sommeil insuffisant entraîne le risque d'être préjudiciable au développement cognitif de l'enfant et d'être la source de problèmes comportementaux [4]. Comme chez l'adulte, il existe chez l'enfant et l'adolescent certains liens entre les troubles

respiratoires obstructifs nocturnes et l'accroissement de la prévalence du syndrome métabolique [5]. Pour le médecin traitant, il sera donc très difficile de réussir à distinguer une des maladies de base sous-jacentes à un trouble du sommeil, d'autant plus que ces troubles s'installent parfois de manière insidieuse, et que par conséquent le médecin est orienté vers un autre diagnostic différentiel, d'autres examens et d'autres traitements.

Examens

Anamnèse et examen clinique

L'examen débute par une anamnèse approfondie. Les données provenant des protocoles de sommeil (voir première partie, numéro 11, page 204), les questionnaires de sommeil, mais également un enregistrement vidéo fait par les parents durant le sommeil de l'enfant sont d'une valeur inestimable. La lumière d'une table de nuit suffit souvent à produire des images instructives – même au moyen d'une simple caméra d'amateur – et permet par exemple de différencier une terreur nocturne d'une crise épileptique. L'anamnèse et l'examen clinique, menés conjointement, aident à détecter les maladies que

1 La 1^{re} partie, «Troubles du sommeil chez l'enfant», a paru dans le numéro 11 du 17.3.2010, que vous pouvez également consulter sous www.medicalforum.ch/f/set_archiv.html.

Abréviations

ALTE	apparent life-threatening event (événement menaçant apparemment la vie)
Apnée	réduction du flux respiratoire de plus de 90%
Arousal	réaction d'éveil
DBP	dysplasie broncho-pulmonaire
EEG	électroencéphalogramme
EMG	électromyogramme
EOG	électrooculogramme
Hypopnée	réduction du flux respiratoire de plus de 50%
IAH	index d'apnée-hypopnée (nombre d'apnées et d'hypopnées par heure de sommeil)
PLMS	periodic limb movements in sleep (mouvements périodiques des extrémités pendant le sommeil)
POCS	syndrome des pointes-ondes continues du sommeil (status épileptique subclinique en sommeil profond)
PPC	pression positive continue
PSG	polysomnographie
SAOS	syndrome d'apnées obstructives du sommeil
SJSR	syndrome des jambes sans repos
TDAH	trouble déficitaire de l'attention avec hyperactivité
TILE	test itératif de latence d'endormissement
UARS	upper airway resistance syndrome (syndrome de résistance des voies respiratoires supérieures)



Silvano Vella

Les auteurs certifient qu'aucun conflit d'intérêt n'est lié à cet article.

Vous trouverez les questions à choix multiple concernant cet article à la page 220 ou sur Internet sous www.smf-cme.ch.

Tableau 1. Causes possibles des troubles du sommeil.

Troubles du sommeil	Causes	
Insomnie	Rituels défavorables	
	Inadéquation de l'hygiène du sommeil ou des rythmes du sommeil	
	Stress psychique/physique	Fièvre
		Douleurs
		Problèmes cardiovasculaires
		Causes neurologiques
		Syndrome d'apnées du sommeil
	Syndrome du trouble déficitaire de l'attention avec hyperactivité	
	Tics, syndrome de Gilles de la Tourette	
	Troubles de l'anxiété	
	Dépressions	
Psychoses		
Hypersomnie	Durée insuffisante du sommeil nocturne	
	Sommeil perturbé	Syndrome d'apnées du sommeil
		Parasomnies fréquentes
		Maladies de base sous-jacentes (tab. 2)
		Médicaments, toxicomanie, sevrage de toxicomanies (tab. 3)
	Besoin accru de sommeil	Narcolepsie
		Hypersomnie idiopathique
	Dépressions	
	Syndrome de Kleine-Levin	
	Perturbation du cycle de sommeil	Effets du décalage horaire
		Syndromes d'avance/de retard de phase du sommeil
Parasomnie	Parasomnies non-REM	Rythmies du sommeil
		Terreur nocturne
		Somnambulisme
	Parasomnies REM	Cauchemars
	Enurésie	
	Crises épileptiques	

Important: certaines causes peuvent expliquer plusieurs troubles du sommeil. Par exemple, un syndrome d'apnée du sommeil peut interrompre et raccourcir le sommeil (insomnie) mais aussi provoquer la somnolence diurne (hypersomnie).

recèle un trouble du sommeil (tab. 2 [↩](#)). Il ne faut pas omettre de poser la question de la consommation de **stimulants et de médicaments**. Toute une série de médicaments courants en pédiatrie sont susceptibles de provoquer des troubles de l'endormissement et de la continuité du sommeil (tab. 3 [↩](#)). Le tableau 4 [↩](#) résume quelques situations exigeant un transfert vers un spécialiste du sommeil.

Examens en physiologie du sommeil

Il faudrait les effectuer de façon ciblée – car ils sont fastidieux pour les enfants. Leur spectre comprend des **examens de la fonction pulmonaire et des tests d'allergie** en cas de suspicion d'asthme bronchique, un **EEG de sommeil** lors de l'éventualité d'une épilepsie, ou encore des **examens radiologiques ou des examens ORL**

afin de dépister des sténoses éventuelles des voies respiratoires supérieures [6]. Les **actigraphes**, détecteurs enregistreurs de mouvements en forme de bracelet-montre, servent à examiner les troubles du rythme veille-sommeil. Les enfants les portent au poignet, les nourrissons sur la jambe. Une mémoire intégrée permet d'enregistrer les données pendant plusieurs jours avant de les transférer sur un ordinateur et de les évaluer (fig. 1 [📷](#)). On fait appel au **test itératif de latence d'endormissement** (TILE), qui mesure la somnolence diurne répétée: il se pratique au laboratoire du sommeil et de jour. Le sujet est prié de se coucher dans un environnement tranquille et assombri. La latence d'endormissement représente la moyenne de quatre mesures et donne une indication sur la pression de sommeil. Si des phases de sommeil REM apparaissent sitôt après

Tableau 2. Maladies de base sous-jacentes à des troubles du sommeil.

Sous-groupes possibles	Exemples
Pathologies de médecine interne	Coliques abdominales et autres douleurs
	Toxicomanie et sevrage
	Reflux gastro-œsophagien
	Diabète
Syndrome d'apnées du sommeil	Hyperplasie adénoïde/amygdalienne
	Macroglossie (syndrome de Down)
	Syndrome de Prader-Willi-Labhart
	Paralysie cérébrale
Autres troubles respiratoires	Maladies neuromusculaires
	Asthme bronchique
Epilepsies liées au sommeil	Fibrose kystique
	Epilepsie rolandique
Autres maladies neurologiques	Syndrome de Landau-Kleffner
	Epilepsies du réveil
	Narcolepsie
	Hypersomnie post-traumatique
	Syndrome de Kleine-Levin

Tableau 3. Médicaments utilisés en pédiatrie et stimulants pouvant provoquer des troubles du sommeil.

Hypotenseurs	Bêta-bloquants
	Résérpine
Anticholinergiques	Bromure d'ipratropium Atrovent
Stimulants du SNC	Méthylphénidate TDH
Hormones	Contraceptifs
	Lévothyroxine
	Séroïdes
Sympathomimétiques	Bronchodilatateurs Ventolin
	Dérivés de xanthine
	Médicaments décongestifs Nasivine
Cytostatiques	
Autres médicaments	Phénytoïnes
	Antitussifs
	Caféine
	Nicotine Tabagisme passif

Tableau 4. Dans quelles circonstances le médecin de premier recours doit-il adresser un enfant à un spécialiste du sommeil?

Lorsque, durant une longue période, l'enfant n'est pas reposé à son réveil
Lors de somnolence diurne (endormissement en classe, dans la voiture ou dans le train lors de trajets d'une durée inférieure à une demi-heure)
En cas de ronflement chronique
En cas de troubles de l'endormissement ou de la continuité du sommeil durant plus d'un mois
Lorsqu'on ne peut pas expliquer les manifestations comportementales nocturnes

l'endormissement, cela peut indiquer une narcolepsie. Afin d'exclure les autres causes de somnolence diurne liées au sommeil (par exemple des apnées, un syndrome des jambes sans repos), il faut procéder à une polysomnographie (PSG) la nuit précédant le TILE.

Examens biochimiques et génétiques

Divers troubles du sommeil présentent une agrégation familiale (narcolepsie, SAOS, SJSR). Dans la narcolepsie avec cataplexies, 85% des personnes concernées, indépendamment de leur origine ethnique, possèdent un allèle particulier HLA sur le chromosome 6 (HLA-DQB1*0602, et parfois aussi HLA-DRB1*1501), que l'on peut détecter en routine. L'hérédité du SAOS semble être complexe et il n'existe pas de possibilité de dépistage génétique. De nombreux syndromes d'origine génétique s'accompagnent de disproportions rhino-pharyngiennes spécifiques, et elles prédisposent à des troubles respiratoires liés au sommeil (par exemple dans le syndrome de Down, la macroglossie et l'hypotonie musculaire sont à l'origine de sténoses pharyngiennes). Dans le SJSR, la transmission semble être autosomique dominante. Il est important d'exclure les formes secondaires du SJSR comme les carences en vitamine B₁₂, en acide folique ou en fer.

Troubles respiratoires liés au sommeil

Chez l'enfant et l'adolescent, ces troubles représentent l'indication principale pour effectuer une PSG.

Syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS)

Un rétrécissement des voies respiratoires supérieures peut d'abord entraîner un ronflement habituel, et lors d'aggravation, un syndrome dit de résistance des voies respiratoires supérieures (UARS [upper airway resistance syndrome]). Le thorax des enfants étant encore mou, un trouble de la mécanique respiratoire peut mener à une pathologie respiratoire obstructive parfois associée à une hypoventilation avec hypercapnie [8]. A long terme, il peut en résulter un thorax en entonnoir. Lors d'interruptions partielles ou totales du flux respiratoire, il peut se produire des hypopnées ou des apnées avec chutes du taux de saturation d'oxygène. Le degré de sévérité du SAOS s'exprime par l'index d'apnée-hypopnée ou IAH (tab. 5). Après un questionnaire plus approfondi, les parents confirment que le ronflement de leur enfant s'arrête parfois pendant quelques secondes (durant l'apnée), et qu'il est suivi d'un râle bruyant provoquant une réaction d'éveil (arousal). Les enfants atteints du SAOS ont en général un sommeil agité et ils transpirent la nuit. Sans traitement du SAOS, on observe chez ces enfants de la fatigue diurne, des troubles de l'attention, de l'hyperactivité, des hypertensions pulmonaire et systémique, un cœur pulmonaire, des retards statur pondéraux et même des retards de développement intellectuel (tab. 6). Nous ne savons pas encore s'il existe un lien entre le SAOS et les signes précoces du syndrome métabolique. La prévalence du SAOS est la même chez les enfants et les adultes, chez les garçons et chez les filles (de 4 à 5%). Les facteurs de risque du SAOS sont: l'hypertro-

phie des végétations adénoïdes et des amygdales, les maladies neuromusculaires, l'obésité, les syndromes génétiques avec hypoplasie centro-faciale, la micrognathie (par exemple le syndrome de Down, la séquence de Pierre Robin), plus rarement aussi la laryngomalacie ou l'anémie drépanocytaire. Trois questions permettent de saisir les facteurs de risque (fig. 2 📺):

1. Sommes-nous en présence d'une sténose anatomique?
2. Sommes-nous en présence d'un trouble fonctionnel de contrôle du tonus musculaire dans les voies respiratoires supérieures?
3. Les apnées du sommeil sont-elles de nature héréditaire/existe-t-il une aggrégation familiale?

Dysplasie broncho-pulmonaire (DBP)

Certains nourrissons et enfants atteints de DBP montrent des épisodes relativement longs d'hypoxémie pendant le sommeil, alors qu'à l'état de veille leur taux de saturation d'oxygène est normal. S'ils présentent une hypoxémie à l'état d'éveil, il faut compter avec une péjoration durant le sommeil. Chez les enfants atteints de DBP, les facteurs de risque cliniquement visibles indiquant une hypoxémie de sommeil sont les mouvements respiratoires paradoxaux persistants (jusqu'à l'âge de six mois, ils sont encore d'ordre physiologique).

Fibrose kystique

Les hypoxémies nocturnes ne sont pas rares. Malheureusement, les examens diurnes sont de mauvais indicateurs pour les problèmes respiratoires nocturnes, qu'il s'agisse des scores cliniques, des mesures de taux de saturation d'O₂, des tests de la fonction pulmonaire ou des tests de performance physique. Si les troubles respiratoires liés au sommeil ont pu être détectés précocement, l'assistance respiratoire à domicile s'avère être une mesure très efficace pour le soutien à la musculature respiratoire pendant la nuit dans ce groupe de patients âgés. L'effet de l'assistance respiratoire chez les enfants avec fibrose kystique n'est pas encore clair.

Asthme bronchique

Le diamètre des voies respiratoires varie avec le rythme circadien. Ce diamètre semble varier encore davantage chez les enfants souffrant d'asthme. Il en résulte une chute du débit de pointe nocturne comparé au débit de pointe diurne, ce qui demande un plus grand travail respiratoire nocturne.

Maladies neuromusculaires

Les personnes atteintes de maladies neuromusculaires présentent un risque d'apnées centrales ou obstructives et d'hypoventilations durant leur sommeil (fig. 3 📺, fig. 4 📺). Les troubles respiratoires nocturnes sont encore aggravés en présence d'une dysfonction pharyngienne (trouble de la déglutition).

L'impact d'une pathologie neuromusculaire sur la musculature respiratoire est variable (muscle intercostal,

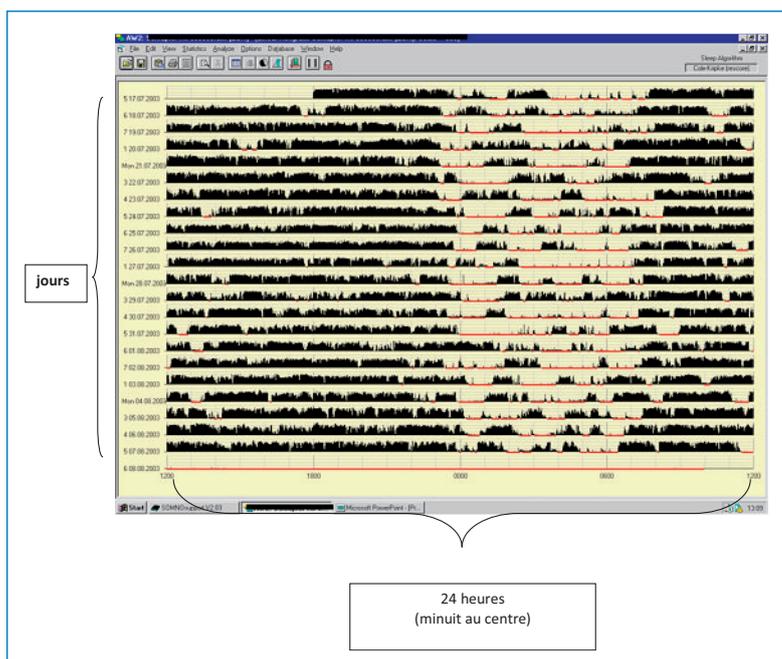


Figure 1
Représentation graphique d'une actigraphie de plusieurs jours chez un enfant de 8 ans présentant des troubles de l'endormissement et de la continuité du sommeil, et se plaignant de douleurs nocturnes dans les membres inférieurs (lignes de 24 heures, minuit au centre). Les pics prononcés et rapprochés désignent des mouvements intenses et fréquents, typiques de l'activité diurne. Les secteurs soulignés en rouge correspondent à des phases de repos physique. D'une part, on remarque de longues phases de mouvements associées à des horaires variables d'endormissement le soir (causés par SJSR). D'autre part, les nuits sont parcourues de mouvements (PLMS). Ces constatations associées à l'anamnèse ont permis de poser le diagnostic d'un SJSR accompagné de PLMS et d'entreprendre une thérapie au moyen d'agonistes de la dopamine.

Tableau 5. Spectre clinique de la sténose des voies respiratoires supérieures durant le sommeil.

	Ronflement habituel	UARS	SAOS	Obstruction respiratoire avec hypoventilation alvéolaire
Sténose	+	++	+++	+++
Ronflement	oui	oui	oui	oui
Réactions d'éveil (arousals)	oui	oui	oui	oui
Gaz sanguins				
- PCO ₂	normale	normale	(↑)	↑
- saturation d'oxygène	normale	normale	↓	↓
IAH (par heure de sommeil)	<1	<1	>1	>1
Problèmes diurnes	+	++	+++	+++

SAOS = syndrome d'apnées obstructives du sommeil; UARS = upper airway resistance syndrome (syndrome de résistance des voies respiratoires supérieures); IAH = index d'apnée-hypopnée (nombre d'apnées et d'hypopnées par heure de sommeil).

diaphragme) et dépend du trouble primaire. Le degré de sévérité de l'insuffisance respiratoire qui en résulte se détermine à l'état d'éveil, par un examen de la fonction pulmonaire mesurant le débit de pointe à la toux, en position assise et couchée; et durant la nuit, par une capnographie (mesure du CO₂ en fin d'expiration ou transcutanée). La PSG permet de déterminer la relation temporelle entre certains stades spécifiques du sommeil et le trouble respiratoire. Si l'application nocturne d'une respiration assistée, non invasive, intervient assez tôt, la qualité de vie peut être nettement améliorée.

Événement menaçant apparemment la vie (ALTE)

En cas d'ALTE (Apparent life-threatening event), la PSG n'est pas la méthode d'examen de première intention. Par contre, pour saisir le profil respiratoire, les gaz sanguins, la fréquence cardiaque ainsi que l'architecture du sommeil, elle est un outil précieux si l'enfant présente un risque d'apnées obstructives, de bradycardies ou de régulation respiratoire anormale.

Syndrome des jambes sans repos (SJSR)

Chez l'enfant, le SJSR se caractérise par le **besoin incoercible de bouger ses extrémités, en relation avec des paresthésies et des dysesthésies**. Les problèmes apparaissent généralement en cas de fatigue, plus particulièrement le soir au lit. Les mouvements périodiques des extrémités, appelés PLMS (*periodic limb movements in sleep*) peuvent se rattacher au sommeil et troubler sensiblement le repos nocturne. Les conséquences sur la performance diurne sont manifestes [9]. Malheureusement, les enfants ont souvent des difficultés à verbaliser leurs problèmes, rendant ainsi le diagnostic malaisé. Afin de d'éviter la précipitation dans le traitement de ces enfants, les critères diagnostiques pour adultes ont été complétés et rendus plus sévères (tab. 7). Avec une prévalence de 5 à 10% au sein de la population et de 1% parmi les enfants, ce **trouble de la régulation dopaminergique centrale est fréquent** et il peut se manifester déjà dans l'enfance. Sa transmission est **autosomique dominante** et sa pénétrance est variable (l'anamnèse familiale est fréquemment positive). Il n'est pas toujours facile de le différencier du syndrome des douleurs de croissance. Si les douleurs se manifestent de façon régulière pendant plusieurs mois, et qu'elles apparaissent surtout le soir au lit, il est très probable qu'il s'agisse d'un SJSR, et que son origine ne soit pas de nature osseuse ni articulaire, mais cérébro-spinale. Le tableau 8 en présente le diagnostic différentiel. Il faut exclure les causes secondaires, telles que la **carence en fer** (saisie par l'analyse de la concentration en ferritine sérique). **Le fer est un élément faisant partie intégrante de la biosynthèse de la dopamine**. Chez les enfants symptomatiques, la **concentration sérique de ferritine devrait atteindre au moins 50 µg/l, ce qui est supérieur aux valeurs de référence minimales indiquées par la plupart des laboratoires**. Comme la ferritine est une protéine dont le taux s'élève en phases inflammatoires aiguës, il faut également vérifier que le taux de CRP se situe dans les normes. Les médicaments dopaminergiques atténuent les problèmes. **Les médicaments antagonistes de la dopamine, tels que les antidépresseurs (tricycliques, inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine) et les antihistaminiques sédatifs sont susceptibles de renforcer ou de déclencher un SJSR**. Le SJSR apparaît **plus fréquemment chez les enfants présentant un trouble déficitaire de l'attention avec hyperactivité (TDAH)**: il semble que cette observation soit explicable par le métabolisme de la dopamine [10]. **Ainsi les stimulants (inhibant le transport de dopamine à partir du récepteur) utilisés pendant le traitement diurne contribuent-ils à réduire le SJSR le soir**. D'autre part, le traitement du SJSR au moyen d'un agoniste de la dopa-

Tableau 6. Conséquences du syndrome d'apnée obstructive du sommeil au cours de l'enfance et de l'adolescence.

Système nerveux central	Fragmentation du sommeil avec dysfonction du lobe frontal
	Micro-arousals corticaux causés par le travail respiratoire
	Inhibition du sommeil REM et du sommeil profond
	Inattention, réduction des fonctions exécutives, faiblesse de la capacité d'apprentissage, instabilité émotionnelle, hyperactivité
Système cardiovasculaire: facteurs déclenchant l'hypoxémie intermittente	Vasoconstriction pulmonaire avec hypertension pulmonaire allant jusqu'au cœur pulmonaire
	Activité du système nerveux sympathique avec altération de la fonction baroréceptrice et hypertension artérielle
Système respiratoire	Augmentation du travail respiratoire
	Désaturations d'oxygène, hypercapnie
	Modifications des chémorécepteurs
Métabolisme	Augmentation du métabolisme énergétique allant jusqu'au retard de croissance staturo-pondéral
	Chute de la synthèse d'hormone de croissance
	Réduction éventuelle de la tolérance au glucose

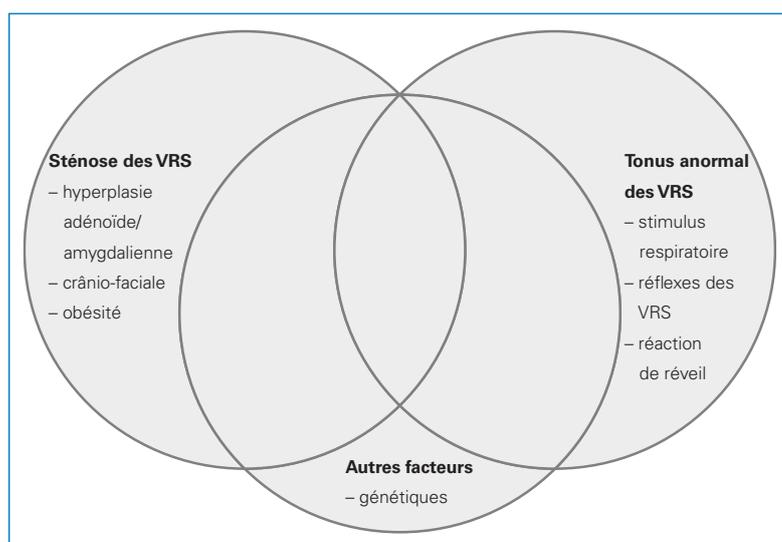


Figure 2

Facteurs conduisant à des modifications de diamètre des voies respiratoires supérieures. Les situations intermédiaires entre les différentes causes d'une sténose des voies respiratoires supérieures sont souvent complexes et difficiles à délimiter. Un enfant atteint du syndrome de Down peut par exemple présenter une sténose anatomique des voies respiratoires supérieures (macroglossie) mais aussi un diamètre variable de l'oropharynx (hypotonie musculaire). VRS = voies respiratoires supérieures.

mine (activant les récepteurs de la dopamine) permet également de réduire les symptômes du TDAH.

Narcolepsie

La narcolepsie est due à une **mauvaise régulation de l'organisation du sommeil**; elle se manifeste par des épisodes diurnes irrésistibles de sommeil paradoxal

et de somnolence, ainsi qu'un sommeil nocturne désorganisé, interrompu de nombreux épisodes de veille et de parasomnies.

Avec un taux de 0,05%, sa prévalence équivaut à celle de la sclérose en plaques. Généralement, il s'agit d'une manifestation sporadique; lorsqu'elle est familiale, il faut penser à une transmission autosomique récessive. Le risque d'être atteint de narcolepsie s'élève à 1 à 2% chez les parents du 1^{er} degré. Les haplotypes HLA DRB1*1501 et DQB1*0602 appartiennent au groupe à risque. Dans une population normale, ces haplotypes se rencontrent chez 25 à 35% des individus, mais leur spécificité est minime. **Fait caractéristique de cette maladie, la première manifestation a lieu à l'âge de la puberté, avec un cumul au printemps.** Les symptômes conducteurs en sont l'aggravation de la somnolence diurne et **l'augmentation pondérale.**

Symptômes centraux de la narcolepsie et fréquence de ces symptômes [11]

1. Augmentation de la fréquence de la somnolence diurne (*excessive daytime sleepiness* [EDS]): 28%
2. **Hallucinations** hypnagogiques (mélange de contenus de rêves et de faits réels): 15%
3. **Paralysie du sommeil** (perte de tonus à l'endormissement et au réveil): 20%
4. **Cataplexie** (perte brutale du tonus postural, déclenchée par diverses émotions): 22% (pathognomonique!)

Les trois premiers symptômes apparaissent également dans d'autres troubles du sommeil. L'étagement dans le temps de l'apparition de ces symptômes augmente la difficulté du diagnostic. Les parasomnies REM et non-REM, et même les apnées du sommeil (jusqu'à 50%) complètent le tableau clinique. Seule la moitié des sujets narcoleptiques présente les quatre symptômes à la fois. **La cataplexie n'est pas accompagnée de diminution du degré de conscience, mais lorsqu'elle débouche sur une attaque de sommeil ou une hallucination hypnagogique, il arrive qu'on la confonde avec une crise épileptique.** Tandis que la fréquence d'apparition de la somnolence diurne et de la cataplexie diminue, celle de la paralysie du sommeil et des hallucinations hypnagogiques caractéristiques augmente au cours de la maladie.

Formes secondaires et diagnostics différentiels

Des narcolepsies symptomatiques ont été décrites en relation avec des **processus inflammatoires et expansifs au sein du tronc cérébral et de l'hypothalamus**, qui sont des structures déterminant les déroulements du sommeil REM. La liste des causes (par exemple la sclérose en plaques, la sarcoïdose, le syndrome de Coffin-Lowry) est longue; celle des diagnostics différentiels également (entre autres: processus vestibulaires, crises atoniques, orthostatisme) et elle demande de faire examiner le cas par un spécialiste.

Examens

Des questionnaires validés permettent de connaître l'urgence de sommeil diurne et de dépister les symp-

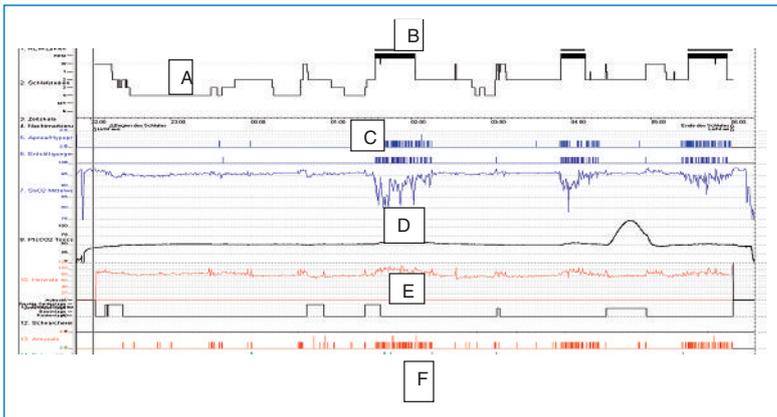


Figure 3

Enfant de 10 ans atteint d'une maladie neuromusculaire (syndrome de la colonne vertébrale rigide), et chez lequel on a constaté des interruptions respiratoires nocturnes. Un examen radiologique dynamique a permis d'établir qu'il est atteint d'un début de paralysie du diaphragme. Représentation graphique d'une polysomnographie (PSG) de 9 heures. La courbe de sommeil montre les périodes de sommeil profond (A) et de sommeil REM (B): les apnées (C) se cumulent avec des épisodes de désaturation d'oxygène (D) durant toutes les phases de sommeil REM, car seul le diaphragme, lui-même affaibli, est alors disponible pour la respiration. Ces épisodes respiratoires provoquent des accroissements de la fréquence cardiaque (E) et des réactions de réveil dans l'EEG (F).

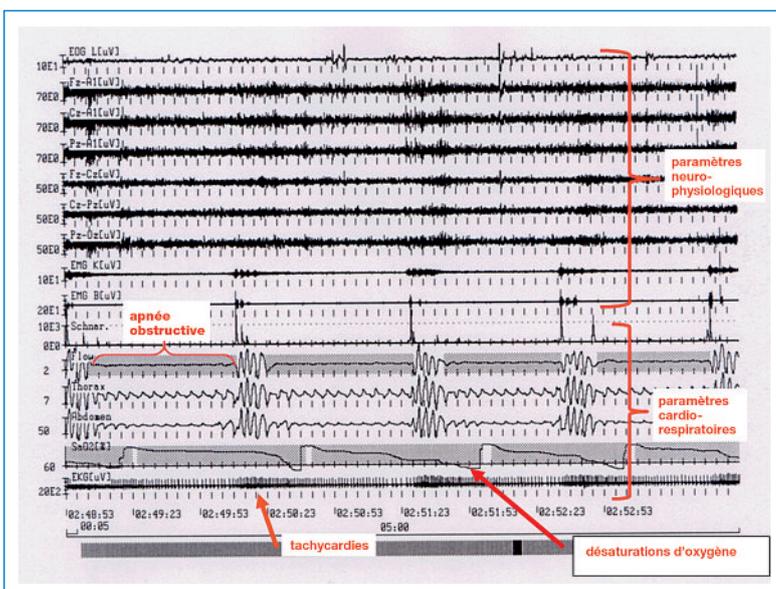


Figure 4

Extrait de trois minutes de l'illustration précédente, au cours de la phase de sommeil REM, avec représentation de quelques apnées et de leurs conséquences telles que les désaturations d'oxygène et les tachycardies. Les tracés du haut mesurent les paramètres neurophysiologiques (EEG, EOG, EMG). Dans les tracés EEG, on voit les réactions de réveil (arousals) à la fin d'une apnée. Les tracés du bas représentent les mesures cardio-pulmonaires.

tômes cataleptiques. La polysomnographie sert à confirmer un profil de sommeil désorganisé et à exclure d'autres troubles du sommeil pouvant provoquer des somnolences diurnes, tels que le SAOS et le SJSR. Le jour suivant, on procède à un TILE afin de rechercher les plus brèves latences d'endormissement accompagnées de phases précoces de sommeil REM. Un **taux d'hypocrétine** (ou orexine, une hormone neuropepti-

dique) plus faible **dans le liquide céphalo-rachidien** caractérise les **patients narcoleptiques et cataplexiques**. L'hypocrétine pilote la conscience en état de veille et elle régule l'appétit durant la journée, ce qui explique probablement l'augmentation pondérale en début de maladie.

Traitement (tab. 9) ↩

Le traitement de la narcolepsie s'appuie sur des méthodes non pharmacologiques et des mesures médicamenteuses. **Les patients narcoleptiques profitent de petits sommes durant la journée (entre 10 et 20 minutes). La somnolence diurne se combat avec du méthylphénidate, mieux toléré par les enfants que le modafinil (qui est le médicament de première intention chez l'adulte).** Pour diminuer la cataplexie, l'on recourait autrefois exclusivement aux antidépresseurs (tricycliques ou inhibiteurs de la recapture de la sérotonine). Depuis 2006, l'oxybate de sodium, connu autrefois sous le nom d'acide gamma-hydroxybutyrique, est autorisé par l'Ordonnance sur les stupéfiants. **Ce médicament doit être pris en deux fois la nuit, et il réduit à la fois la cataplexie et les crises d'endormissement.** Souvent, il permet de réduire le dosage du méthylphénidate.

Evolution à long terme

La narcolepsie diminue la qualité de vie durant toute la vie. De nombreux adultes narcoleptiques souffrent de symptômes dépressifs et de problèmes professionnels et sociaux. Jusqu'ici la prise des médicaments cités plus haut n'a pas réussi à réduire ces problèmes, raison pour laquelle une **psychothérapie d'accompagnement** devrait intervenir à temps.

Maladies épileptiques et leurs répercussions sur le sommeil et la performance diurne

Il est fréquent que les patients épileptiques souffrent de troubles du sommeil nocturne. La capacité d'attention diminue avec la fréquence des crises. Il en résulte des troubles de l'apprentissage dus à la diminution de la consolidation des contenus mnésiques durant le sommeil REM. Autres conséquences: leur latence d'endormissement est plus longue et leur sommeil plus fragmenté, aux dépens du sommeil profond.

Certains syndromes épileptiques, parmi les plus connus, sont corrélés à des modifications du sommeil

Dans **l'épilepsie rolandique** (15 à 20% de toutes les épilepsies jusqu'à l'âge de 15 ans), nous observons des **symptômes sensoriels et moteurs dans la musculature faciale, avec arrêt de la parole sans perte de conscience.** **Les crises apparaissent lors de fatigue ou durant le sommeil du patient, le réveillant alors.** L'électroencéphalogramme révèle des modifications chez $\frac{1}{5}$ des patients, exclusivement durant leur sommeil.

Dans le **syndrome des pointes-ondes continues du sommeil** (POCS), un status épileptique subclinique peut apparaître dans le tracé de l'EEG de sommeil profond. Malgré que les crises soient peu manifestes, les patients

Tableau 7. Critères diagnostiques du syndrome des jambes sans repos chez l'enfant.

Quatre critères essentiels pour les adultes:

1. **Le besoin incoercible de bouger ses extrémités**, en relation avec des dysesthésies.
2. Le besoin incoercible de bouger ou les dysesthésies commencent avec ou **empirent durant les phases de repos comme la position assise ou couchée.**
3. Le besoin incoercible de bouger ou les dysesthésies **peuvent être interrompus partiellement ou totalement par des mouvements volontaires** (par ex. course à pied, extension, etc.); les troubles réapparaissent après l'arrêt des activités.
4. Le besoin incoercible de bouger ou les dysesthésies **s'aggravent vers le soir ou durant la nuit, ou n'apparaissent que le soir, respectivement durant la nuit.**

PLUS

Au moins **deux** des trois critères suivants:

- a. Troubles du **sommeil**,
- b. **Un des deux parents au moins ou un membre de la fratrie présente le syndrome des jambes sans repos,**
- c. Polysomnographie: preuve de plus de cinq mouvements périodiques des extrémités (PLMS) par heure de sommeil.

Tableau 8. Diagnostic différentiel du syndrome des jambes sans repos (SJSR).

Etiologie	Différence avec le SJSR
Douleurs de croissance	Les douleurs persistent malgré la mobilisation volontaire des extrémités
Tics moteurs	Manifestation variable affectant des groupes isolés de muscles, souvent ceux de la face ou des épaules
Trouble déficitaire de l'attention avec hyperactivité	Peut aussi apparaître sans troubles vespéraux (mais parfois en même temps que le SJSR)
Crampes musculaires	Elles apparaissent suite à un effort , affectent certains groupes de muscles déterminés et ne sont pas atténuées par un mouvement volontaire
Chondropathie rotulienne	Douleurs lors d'une charge exercée sur le genou, surtout en flexion
Arthrite	Tuméfaction et douleurs circonscrites à une articulation
Acathisie	Besoin de bouger durant toute la journée, apparition à la prise de neuroleptiques

Tableau 9. Mesures thérapeutiques en cas de narcolepsie chez l'enfant et l'adolescent.

Non pharmacologiques	Faire de brefs petits sommes répétés dans la journée (10–20 minutes)
	Tenir des horaires nyctéméraux réguliers
	Eviter les substances et les médicaments excitants le soir
Pharmacologiques	Méthylphénidate (Ritalin®, Concerta®, Medikinet®), si possible sous forme retard
	Modafinil (Vigil®)
	Contre les cataplexies: antidépresseurs tricycliques, ISRS, oxybate de sodium (Xyrem®)
	Immunoglobulines intraveineuses: premières études de cas

atteints de POCS souffrent d'une péjoration de leur parole et de leurs performances cognitives. Pour estimer le degré de sévérité de la maladie de base, il est nécessaire de procéder à un examen par EEG de sommeil.

L'épilepsie myoclonique juvénile suit un modèle circadien, avec une augmentation de la fréquence des crises en début et en fin de sommeil. Lors de la puberté, il est caractéristique que le manque de sommeil aggrave les crises. Les modifications caractéristiques de l'EEG n'apparaissent qu'en début de sommeil, et elles sont inhibées durant les stades de sommeil plus profond.

Dans l'épilepsie BNS (syndrome de West), nous observons une augmentation de la fréquence des crises au réveil et à l'endormissement.

Chez les enfants sujets à des crises nocturnes, l'hyperactivité diurne sert à se défendre contre la somnolence

L'activité épileptique (signe pathognomonique: un EEG avec tracé de type hypsarhythmique) empêche le profil de sommeil physiologique de s'exprimer. Le sommeil non-REM provoque l'activité convulsive et le sommeil REM l'inhibe.

Un phénomène semblable se produit dans le **syndrome de Lennox-Gastaut. Les pointes-ondes lentes bilatérales et les crises toniques, toutes deux caractéristiques de la maladie, apparaissent de préférence durant le sommeil non-REM.**

Dans l'épilepsie frontale nocturne autosomique dominante, les crises cérébrales sont simultanées à des activités cérébrales dont la physiologie correspond à celle de la fin du cycle de sommeil et qui induisent le réveil. Ces crises, **accompagnées de profils de mouvements très particuliers, stéréotypés, sont souvent difficiles à distinguer des parasomnies ou des apnées.**

L'épilepsie temporale se manifeste en premier lieu en période de veille. Cependant elle entraîne des modifications significatives du profil de sommeil (diminution de la durée des épisodes REM et des épisodes de sommeil profond, sommeil REM plus avancé).

Effets des antiépileptiques sur le sommeil

Les antiépileptiques exercent un effet sur le risque de crises et sur l'organisation du sommeil. L'effet sur la latence de sommeil et l'inhibition du sommeil REM et du sommeil profond diffèrent selon qu'il s'agisse d'antiépileptiques anciens ou d'antiépileptiques plus récents.

Epilepsie et apnées du sommeil

Les apnées obstructives du sommeil sont fréquentes chez les épileptiques, et elles peuvent entraîner une augmentation de la fréquence des crises. Lors d'un traitement par valproate, cet enchaînement peut résulter de l'augmentation pondérale (cercle vicieux: augmentation des crises, davantage de valproate, prise de poids,

etc.). Les benzodiazépines et le phénobarbital réduisent le tonus musculaire de la musculature pharyngienne ainsi que la réaction respiratoire à une augmentation de CO₂. C'est pourquoi une adénotonsillectomie, voire éventuellement un traitement par PPC, est susceptible de diminuer la fréquence des crises.

Epilepsie et troubles de l'attention

Les crises survenant en cours de sommeil prédisposent aux troubles de l'attention avec hyperactivité. L'hyperactivité diurne sert aux enfants à se défendre contre la somnolence. Dans l'anamnèse des crises, il faut donc poser la question de la performance d'attention durant la journée, en plus de celle concernant les symptômes des crises et la qualité du sommeil.

Futures priorités dans la recherche sur les troubles du sommeil de l'enfant

De nombreux domaines importants sur le plan clinique n'ont pas encore été explorés par la recherche. Citons seulement quelques exemples: quelles sont les relations entre le SAOS, le syndrome métabolique et la morbidité cardiovasculaire? A quel moment les ronflements commencent-ils à devenir un risque pour la santé? Comment l'obstruction respiratoire influence-t-elle la tension artérielle ou le développement intellectuel d'un enfant? Quel est le seuil de danger du nombre d'apnées nocturnes, et quel est celui de leur durée? Quels tests à l'état de veille sont-ils prédictifs des problèmes respiratoires nocturnes des enfants atteints de fibrose kystique ou de maladies neuromusculaires? Standards pour la réalisation de polysomnographies ou méthodes simplifiées à utiliser à domicile.

Remerciements

Au Dr Gabriel Schoch, médecine générale FMH, Wattenwil, ainsi qu'au Dr Otto Schoch, spécialiste FMH en pneumologie, Hôpital cantonal de Saint-Gall, pour la relecture critique du manuscrit.

Correspondance:

Dr Silvano Vella
Zentrum für Schlafmedizin
Lindenhofspital
CH-3010 Bern
silvano.vella@hin.ch

Références recommandées

- ATS Board of Directors: standards and indications for cardiopulmonary sleep studies in children. *Am J Respir Crit Care Med.* 1996;153:866–78.
 - Kuhle S, Urschitz MS, Eitner S, Poets CF. Interventions for obstructive sleep apnea in children: a systematic review. *Sleep Med Rev.* 2009;13(2):123–31.
 - Kothare SV, Kaleyias J. Narcolepsy and other hypersomnias in children. *Curr Opin Pediatr.* 2008;20(6):666–75.
- La liste complète des références numérotées se trouve sous www.medicalforum.ch.

Schlafstörungen bei Kindern, Teil 2: somatische Schlafstörungen / Troubles du sommeil chez l'enfant, deuxième partie: troubles du sommeil d'origine somatique

Weiterführende Literatur (Online-Version) / Références complémentaires (online version)

- 1 Archbold KH, Pituch KJ, Panahi P, Chervin RD. Symptoms of sleep disturbances among children at two general pediatric clinics. *J Pediatr.* 2002;140(1):97–102.
- 2 American Sleep Disorders Association. Thorpy MJ (Chairman): International Classification of Sleep Disorders ICSD): Diagnostic and coding manual. Diagnostic Classification Steering Committee, Rochester MN, 1990.
- 3 Vella S. Abklärungen von Schlafstörungen im Kindes- und Jugendalter und der Stellenwert der Polysomnographie. *Paediatrica.* 2003;14(3):49–54 (www.swiss-paediatrics.org/paediatrica/vol14/n3/schlaf-ge.html)
- 4 Gozal D, Capdevila OS, Kheirandish-Gozal L, Crabtree VM. APOE epsilon 4 allele, cognitive dysfunction, and obstructive sleep apnea in children. *Neurology.* 2007;69(3):243–9.
- 5 Waters KA, Mast BT, Vella S, de la Eva R, O'Brien LM, Bailey S, et al. Structural equation modeling of sleep apnea, inflammation, and metabolic dysfunction in children. *J Sleep Res.* 2007;16(4):388–95.
- 6 ATS Board of Directors: Standards and Indications for Cardiopulmonary Sleep Studies in Children. *Am J Respir Crit Care Med.* 1996;153:866–78.
- 7 O'Brien LM, Gozal D. Potential usefulness of noninvasive autonomic monitoring in recognition of arousals in normal healthy children. *J Clin Sleep Med.* 2007;3(1):41–7.
- 8 Kuhle S, Urschitz MS, Eitner S, Poets CF. Interventions for obstructive sleep apnea in children: A systematic review. *Sleep Med Rev.* 2009;13(2):123–31.
- 9 Vella S. Das Restless-Legs-Syndrom hat viele Gesichter. *Paediatrica.* 2007;18(4):25–8 (www.swiss-paediatrics.org/paediatrica/vol18/n4/pdf/25-28.pdf)
- 10 Simakajornboon N, Kheirandish-Gozal L, Gozal D. Diagnosis and management of restless legs syndrome in children. *Sleep Med Rev.* 2009;13(2):149–56.
- 11 Kothare SV, Kaleyias J. Narcolepsy and other hypersomnias in children. *Curr Opin Pediatr.* 2008;20(6):666–75.