Le syndrome des jambes sans repos :
une qualité de vie possible!

Paul Lespérance, MD, MSc

Présenté dans le cadre de Les entretiens neurologiques de l'Université de Montréal, décembre 2004

Le cas de Mme D'Iberville

Mme D'Iberville se plaint d'insomnie depuis plus de 20 ans. Elle utilise un hypnotique trois fois par semaine depuis 10 ans. Initialement, cela semblait l'aider. Son conjoint fait l'observation que depuis plusieurs années elle bouge beaucoup des jambes la nuit. Elle se plaint d'inconfort vague au jambes, qui devient de plus en plus intenable. Elle raconte se frotter avec de l'alcool à friction ou demande parfois à son conjoint de lui masser les jambes au coucher. En discutant dans une réunion familiale récemment, son frère aussi se plaindrait des mêmes symptômes, en soirée cependant, lorsqu'il est assis devant la télévision.

Après un bilan normal, vous débutez du pramipexole 0,25 mg au coucher.

Le syndrome des jambes sans repos (SJSR), voilà un syndrome qui sait porter plusieurs habits au cours des décennies. Appelé autrefois Syndrome d'Ekbom, qui en fit la description initiale, confondu tantôt avec les myoclonies nocturnes, puis les mouvements périodiques des jambes en sommeil (MPJS), nous l'appelerons ici le « syndrome des jambes sans repos »! Une traduction boiteuse certes *(« Restless Legs Syndrome » - RLS*), mais plus conforme au symptôme cardinal; le besoin de bouger les jambes. La proposition de « syndrome des impatiences musculaires de l'éveil », sans doute plus adéquate au sens linguistique, semble moins imagée et renvoie à une potentielle physiopathologie musculaire fautive.

Un syndrome sensoriel et comportemental

Le SJSR est un désordre sensoriel et non pas moteur au sens strict. Il s'agit d'une sensation, ou expérience désagréable, souvent difficile à décrire par le patient, qui tend à être localisée dans les membres inférieurs et soulagée par le fait de bouger. Ces sensations peuvent être décrites comme des fourmillements, une brûlure, une chaleur, un

agacement, une impression d'électricité et de tension. Parfois, il peut même être impossible de retrouver quelque dysesthésie que ce soit au questionnaire, sinon que le patient a un besoin impérieux de bouger les jambes. Allen décrit d'ailleurs ce syndrome comme une acathisie localisée aux membres inférieurs.[1]

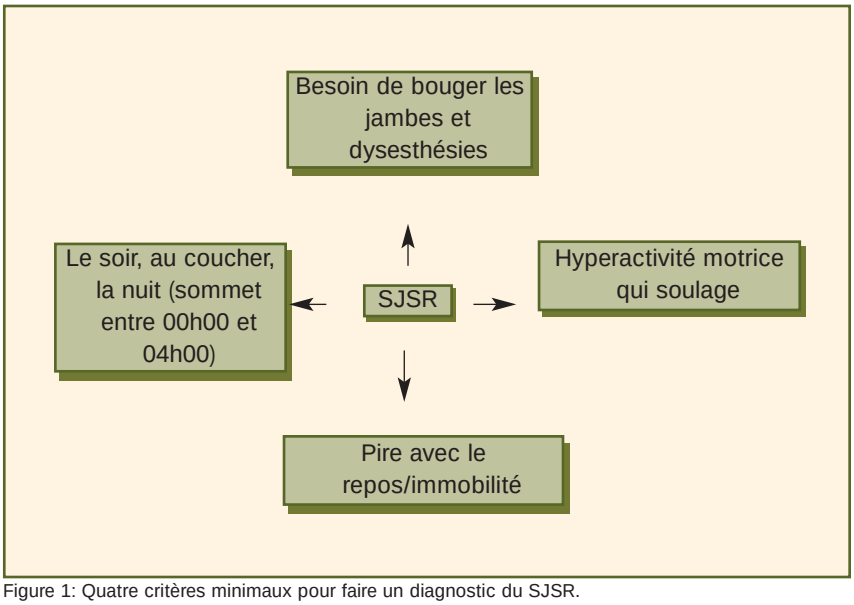

Figure 1: Quatre critères minimaux pour faire un diagnostic du SJSR.

Un patient typique décrira un fourmillement occasionnel dans les jambes, en dessous des genoux, en regardant la télévision, mais le plus souvent au coucher. Cet inconfort et ce besoin de bouger seront soulagés par le mouvement et augmentés par l'immobilité. Il se massera les jambes, se passera les mains sur les tibias, bougera des jambes, comme s'il cherchait une position agréable. Parfois il se mettra des oreillers entre les jambes et ne supportera pas facilement du poids sur celles-ci. Il ne sera pas rare qu'il mette ainsi ses jambes hors des draps. Tout dépendant de la sévérité, il devra parfois se lever, pour marcher sur place, faire des pas, s'étirer. Certains patients décriront un soulagement à marcher sur une surface froide (plancher en céramique ou en pierre naturelle de la salle de bain), ou à prendre un bain chaud. Ce cycle d'inconfort/hyperactivité motrice retardera son sommeil, ou pourra le réveiller la nuit. Mais le patient n'en aura pas, sauf dans de longues périodes d'immobilité, le jour.

Ainsi, la figure 1 résume les quatre critères minimaux pour faire un diagnostic.

Évolution du syndrome

On estime que 5 à 7 % de la population souffre du SJSR, avec une répartition homme/femme à peu près égale. Deux présentations sont décrites : une idiopathique, ou primaire et une autre symptomatique, ou secondaire. De plus, il y a la forme pri-

Paul Lespérance MD, MSc, Neuropsychiatre
Professeur-adjoint de clinique
Unité des troubles du mouvement André-Barbeau
Chef de consultation-liaison du département de psychiatrie CHUM, Université de Montréal
Directeur de la recherche clinique
Expertise Neurosciences :
info@expertise-neurosciences.com

maire avec histoire familiale de SJSR (50 %) et une autre sporadique (50 %). La présentation familiale débute souvent tôt, dans la fin de la vingtaine, alors que la forme sporadique peut se manifester davantage après 50 ans.[2]

Dans les formes primaires, au moins 50 % des patients démontrent une évolution progressive avec les années (jambes, puis cuisses, puis bras; plus longtemps, plus tôt en soirée, ou même le jour; plus d'épisodes par semaine). Le SJSR peut être unilatéral et peut inclure les membres supérieurs (formes plus sévères). Des rémissions spontanées sont décrites. Les formes secondaires, ou conditions aggravantes principales, sont détaillées au tableau 1.

Diagnostic différentiel, examen paraclinique

Peu de conditions médicales ressemblent au SJSR. Mais il peut être parfois difficile de faire le diagnostic chez les patients souffrant de fibromyalgie, ou de douleurs chroniques, de neuropathie diabétique avec dysesthésies, ou paresthésies douloureuses, de conditions neurologiques telle la maladie de Parkinson, ou la sclérose en plaques. Une présentation chez l'enfant est possible et devra être différenciée d'un syndrome d'hyperactivité, ou des douleurs de croissance. Finalement, l'acathisie aux neuroleptiques peut ressembler au SJSR, d'autant plus que ce dernier peut être déclenché ou augmenté par ces mêmes médications.

Comment poser le diagnostic?

Le diagnostic du SJSR est clinique. Nul besoin d'une polysomnographie nocturne en laboratoire de sommeil pour le confirmer. Il s'agit d'un syndrome sensoriel et comportemental ne pouvant être mesuré facilement en laboratoire. S'il est vrai que les patients souffrant de SJSR ont souvent des MPJS dont leur conjoint peut se plaindre, il s'agit là d'un épiphénomène. Un niveau anormal de MPJS n'implique pas qu'il y ait un SJSR chez le patient et un patient ayant un SJSR peut ne démontrer aucun MPJS en polysomnographie (10 à 20 % des cas).

Les dosages de l'hémoglobine, de la ferritine, de l'acide folique et de la B12, du glucose et de la créatinine devraient faire partie d'un bilan de base.

Un électromyogramme (EMG) pourra aider à documenter certaines formes secondaires, si l'histoire clinique le supporte.

Mécanismes physiopathologiques

Les causes et mécanismes physiopathologiques du SJSR restent largement inconnus. Le fer intraveineux, même en présence d'une ferritine

Tableau 1

Formes secondaires ou conditions aggravantes du syndrome des jambes sans repos

Anémie ferriprive
Déficience en fer (ferritine basse ou limite inférieure)
Grossesse (jusqu'à 27 %)
Insuffisance rénale (ad 40 % des patients dialysés)
Neuropathie périphérique (diabète)
Lésion de la moelle
Induit ou augmenté par la médication
• Neuroleptiques typiques > atypiques
• Stémétil, Maxéran
Antidépresseurs tricycliques
• Lithium
• ISRS, venlafaxine, mirtazapine
• Xanthines (café, thé, chocolat noir, cola)
• Alcool

périphérique normale, améliore le SJSR. Le fer cérébral est un co-facteur dans l'enzyme limitante, tyrosine hydroxylase, qui transforme la dopa en dopamine et tout ce qui augmente les niveaux de dopamine cérébrale améliore les symptômes, alors que l'inverse les augmente. Aussi, plusieurs études supportent le principe d'anomalies dopaminergiques lors d'études d'imagerie cérébrale fonctionnelle.[3]

Il faudra éviter les facteurs, lorsque possible, pouvant déclencher ou augmenter le SJSR. On ne recherchera pas une absence totale de SJSR en soi. On voudra permettre au patient de mieux dormir ou alors d'avoir une qualité de vie en soirée acceptable (cinéma, théâtre, être capable de rester assis). Cette stratégie garantira une dose prudente, une à deux fois par jour, c'est-à-dire après souper et au coucher.

Les traitements existants (tableau 2)

1. Les benzodiazépines

Le clonazépam reste un choix bien acceptable. Il s'agit d'une médication efficace dans les cas légers à modérés, ou lorsque le SJSR est occasionnel (une à deux fois par semaine). D'autres hypnotiques tels le zopiclone, le zaléplon ou le témazépam sont également à considérer. Lorsque le SJSR est plus sévère, le patient décrira souvent une augmentation paradoxale des impatiences, comme si la sédation inhibait l'hyperactivité motrice soulageante.

2. La dopamine

Le traitement dopaminergique est la pierre angulaire du traitement moderne de cette condition. Lorsque un SJSR non équivoque est présent, le taux de réponse est de plus de 80 %.

Le traitement historique avec la l-dopa est moins utilisé maintenant que les agonistes de la dopamine, mais demeure une alternative thérapeutique recommandée. Le risque d'un phénomène d'augmentation (impatiences plus sévères et plus tôt dans la journée au bout de plusieurs mois de traitement) est élevé, soit entre 40 à 50 % des patients.

Les agonistes de la dopamine sont non-seulement très efficaces, mais aussi bien tolérés, avec un risque d'augmentation du SJSRfaible (15-20 %). On portera une attention toute particulière à un risque accru de somnolence chez certains patients (conduite automobile).

Tableau 2

Algorithme de traitement du SJSR[4,5,6]

Étape 1

Diminuer :

- Alcool
- Xanthines
- Stress
- Horaire de sommeil plus tardif (pic minuit)
- Exercice modéré en soirée

↓

Étape 2

Est-ce que le patient souffre de la forme secondaire?

→ Oui

Étape 3a)*

Ferriprive : suppléments par os ou injectable

Grossesse : clonazépam ou opiacés

Neuropathique : co-analgésique (gabapentin, topiramate)

*Considérez l'étape 3b) si la réponse thérapeutique est insuffisante, sauf en cas de grossesse.

↓ Non

Étape 3b)

1-2 fois/semaine :

clonazépam 0,25-0,5 mg hs

agoniste PRN si en soirée

3+/semaine :

- 1ère intention :

  agoniste :

  Mirapex (pramipexole)

  0,125 mg hs +/- souper

  (0,125 à 1mg)

  Requip (ropinirole)

  0,25 mg hs +/- souper

  (0,25 à 3 mg)

  hypnotique :

  clonazépam 0,25 hs

  (0,125 -1 mg)

- 2ème intention :

  levo-dopa (ne pas dépasser 300 mg/24h)

  forme régulière si SJSR au coucher/soirée

  Sinemet 100/25 hs

  forme retard si SJSR la nuit

  Sinemet CR 200/50

  Co-analgésique :

  Gabapentine 600 -1200 mg soirée/hs

  Topiramate 25-100 mg soirée/hs

Des rapports de fibrose pulmonaire, plaques pleurales et végétations/atteinte valvulaire cardiaque avec les agonistes dérivés de l'ergot (bromocriptine, pergolide) font que ceux-ci ne sont plus recommandés. Les dérivés non-ergot, le pramipexole et le ropinirole sont ainsi les agents de choix.

3. Les co-analgésiques et les opiacés

Dans les formes secondaires, les co-analgésiques deviennent parfois un premier choix. Le gabapentin et le topiramate méritent d'être tentés, bien que seulement le gabapentin a été démontré efficace pour l'instant. L'amitryptiline sera évitée car elle peut augmenter le SJSR. Quant aux opiacés, ils devraient être réservés au cas réfractaires et après épuisement des autres alternatives.

Bref…

Le SJSR est une condition fréquente, dont le diagnostic est habituellement facile et qui répond bien au traitement. Son traitement améliore la qualité de vie des patients pour de nombreuses années. Mais la prudence reste de mise au plan thérapeutique, d'autant plus qu'aucune médication n'a encore obtenu l'indication officielle, ce qui devrait faire partie d'une discussion avec le patient avant de le traiter. *Clin*

Références

1. Allen RP, Early C. Restless Legs Syndrome. A review of clinical and pathophysiologic features. Journal of Clinical Neurophysiology 2001; 18(2) : 128-147
2. Montplaisir J, Boucher S, Poirier G, Lavigne G, Lapierre O, Lespérance P. Clinical polysomnographic and genetic characteristics of restless legs syndrome: a study of 133 patients diagnosed with new criteria. Movement Disorders 1997, 12(1): 61-65
3. Stiasny-Kolster K,, Trenkwalder C, Fogel W, et al. Restless legs syndrome – new insights into clinical characteristics, pathophysiology, and treatment options. J Neurol (2004) 251 [Suppl 6] : VI/39–VI/43
4. Montplaisir J, Denesle R, Petit D. Pramipexole in the treatment of restless legs syndrome: a follow-up study. European Journal of Neurology Suppl. 2000, 7 (Suppl. 1): 27]31
5. Garcia-Borreguero D, Larrosa O, de la Llave Y, et al. Treatment of restless legs syndrome with gabapentin : A double-blind, cross-over study. Neurology 2002 ;59:1573–1579
6. Adler CH, Hauser RA, Sethi K, et al. Ropinirole for restless legs syndrome : A placebo-controlled crossover trial. Neurology 2004;62:1405–1407