

L'hypersomnie idiopathique primaire

À ne pas confondre avec narcolepsie!

François Melançon, MD

Le cas de Julie

Dans le cadre de son examen annuel, Julie, âgée de 22 ans, vous consulte pour des maux de tête pulsatiles violents précédés de la perte d'une partie de son champ visuel, qui se produisent presque chaque semaine. Initialement, elle n'avait ces symptômes que dans la semaine précédant ses menstruations, mais, depuis quelques mois, elle n'a plus de répit. Elle dort très mal et s'endort partout, même en conduisant sa voiture. Ses deux sœurs et sa mère sont migraineuses.

L'examen neurologique est normal. Elle n'est clairement pas dépressive, mais certainement – et à raison – inquiète. Devant ce qui semble être une migraine accompagnée typique, vous ajoutez à votre bilan sanguin de base (formule sanguine complète, *thyroid stimulating hormone* ultrasensible, etc.) un CT scan, et vous lui prescrivez de l'amitriptyline à doses croissantes, soit 10, 20 et 30 mg, en augmentant de 10 mg à chaque semaine.

À sa visite de contrôle, Julie est radieuse; elle n'a plus de maux de tête. Cependant, même si elle dort maintenant bien – très bien même avec l'amitriptyline au coucher – elle continue à s'endormir partout. Lors de la dernière grève des transports en commun, elle s'est même endormie au volant de sa voiture et n'a été réveillée que par le grondement des bandes rugueuses bordant la route.

De quoi souffre Julie? Quel est le traitement?

Les caractéristiques de cette rare condition

L'hypersomnie idiopathique primaire, une condition présumée du système nerveux central d'étiologie inconnue, se caractérise par une somnolence excessive ayant duré au moins un mois et par un sommeil dont les phases non REM (*rapid eye movement*) sont prolongées. Cette disruption du sommeil cause beaucoup de problèmes relationnels aux patients affectés, et il leur est très difficile de garder un emploi.

Alors que la narcolepsie possède des caractéristiques polysomnographiques et immunogénétiques bien définies, l'hypersomnie idiopathique primaire est beaucoup moins bien caractérisée. On la classe comme monosymptomatique lorsqu'on est en présence d'une somnolence diurne qui n'est pas secondaire à des réveils nocturnes fréquents. Elle est polysymptomatique lorsque des périodes de sommeil nocturne prolongées sont suivies, au réveil, par une « ébriété du sommeil ».

Les présentations de l'hypersomnie idiopathique primaire

L'hypersomnie idiopathique primaire peut se diviser en trois présentations majeures et une présentation moins fréquente.

- **Présentation 1** : Antécédent familial positif et évidence d'une dysfonction du système nerveux autonome (céphalées, syncopes, hypotension orthostatique et vasoconstriction périphérique).

- **Présentation 2 :** Les symptômes d'hypersomnie apparaissent à la suite d'une infection virale grave associée à des symptômes neurologiques (syndrome de Guillain-Barré, mononucléose infectieuse, pneumonie virale atypique, etc.). Chez ces gens, l'épuisement initial se transforme en fatigue chronique. L'analyse de leur liquide céphalo-rachidien montre une lymphocytose.
- **Présentation 3 :** Chez ces patients, il n'y a aucun antécédent familial et personnel de maladie virale. La cause de cette condition est inconnue.
- **Présentation 4 :** Lorsque l'hypersomnie diurne est associée à une compulsion alimentaire et à de l'hypersexualité, on parle de syndrome de Klein-Levin, une condition encore plus rare que l'hypersomnie idiopathique primaire, qui affecte en majorité les hommes.

La physiopathologie

On ignore ce qui cause l'hypersomnie idiopathique primaire. Certaines études animales suggèrent une dysfonction du système dopaminergique dans la narcolepsie et une dysfonction du système de la norépinéphrine dans l'hypersomnie idiopathique primaire. Une composante génétique est possible pour certaines présentations, mais on ignore le mode de transmission.



Le **Dr Melançon** est omnipraticien et a 18 années d'expérience en salle d'urgence. Il pratique maintenant en cabinet privé à Asbestos et en CLSC à Montréal. De plus, celui-ci travaille à l'élaboration d'une série de livres portant sur la vulgarisation médicale de la collection *Le petit médecin de poche*.

La prévalence

On ignore la prévalence exacte de cette condition. Certaines études parlent de 0,5 à 5 % des gens, quoique le diagnostic d'hypersomnie idiopathique primaire récurrente soit posé dans 5 à 10 % des cas dirigés vers des cliniques du sommeil pour une somnolence diurne excessive. L'hypersomnie idiopathique primaire est une condition chronique et les patients qui en souffrent sont constamment épuisés et développent fréquemment un état dépressif. Sauf pour le syndrome de Klein-Levin, où l'on retrouve trois fois plus d'hommes affectés que de femmes, les autres présentations affectent autant les femmes que les hommes. La condition apparaît à l'adolescence et presque jamais après l'âge de 30 ans.

L'investigation

Les signes cliniques

- Les patients se présentent avec une somnolence diurne excessive non soulagée par des siestes.
- Les patients affectés doivent dormir beaucoup. Des nuits de 12 heures sont davantage la norme que l'exception.
- Au réveil, ces patients ont souvent l'impression d'être en état d'ébriété.
- Les siestes ne soulagent pas la fatigue.
- Le réveil est long et difficile.
- Ces patients présenteront parfois des périodes de comportement automatique.
- Plusieurs se plaindront de céphalées, d'étourdissements et de pertes de conscience, d'hypotension orthostatique et du phénomène de Raynaud.
- Rarement, ils souffriront d'hallucinations hypnagogiques et de paralysie du sommeil.

Les diagnostics différentiels

Il n'y a pas de trouvaille physique qui suggère l'hypersomnie idiopathique primaire. L'examen physique sert à écarter le diagnostic différentiel d'apnée du sommeil (obésité centrale, micrognathie ou rétrognathie, macroglossie, rétropharynx encombré, obstruction nasale et grosses amygdales).

Une condition rhumatologique, comme l'arthrite rhumatoïde, pourrait produire des symptômes d'hypersomnolence diurne en raison d'une incapacité à dormir à cause de la douleur articulaire. La possibilité d'une dépression primaire associée à une fatigue extrême sera aussi à écarter par un questionnaire psychiatrique détaillé.

En ce qui concerne la dépression, l'hypersomnie primaire peut mettre le clinicien devant le dilemme de l'œuf et de la poule : lequel a causé lequel? Les autres diagnostics différentiels sont le traumatisme crânien récent et l'insomnie chronique.

Certaines études parlent d'une prévalence de 0,5 à 5 % des gens, quoique le diagnostic d'hypersomnie idiopathique primaire récurrente soit posé dans 5 à 10 % des cas dirigés vers des cliniques du sommeil pour une somnolence diurne excessive.

Les tests de laboratoire

Les tests de laboratoire à effectuer incluent une formule sanguine complète, un bilan biochimique de base, des tests thyroïdiens et une étude du

Retour sur le cas de Julie

Vous posez un diagnostic présomptif d'hypersomnie idiopathique primaire, et vous proposez à Julie un traitement à base de psychostimulants à doses croissantes (méthylphénidate). Elle accepte. Vous la dirigez en neurologie pour confirmer le diagnostic, et vous lui donnez un rendez-vous de suivi après un mois.

Lors de sa visite de suivi, elle vous apprend qu'elle ne dort plus le jour, quelles que soient les circonstances. Elle demeure simplement vaguement somnolente mais est prête à vivre avec ce symptôme léger. De plus, elle ressent une vague nausée le midi à la prise de son méthylphénidate. Vous lui proposez donc d'espacer un peu plus les doses, ce qui aura aussi l'avantage d'éviter la somnolence excessive, le soir, lors du retour à la maison.

sommeil. Au besoin, un CT scan peut être fait pour écarter la possibilité d'un hématome sous-dural chez la personne âgée. Les autres tests ne sont pas vraiment utiles.

Le traitement

La cause de cette condition étant inconnue, l'hypersomnie idiopathique primaire se traite de façon symptomatique. Quoiqu'elles aient très peu d'impact sur l'évolution de la condition, on recommande quand même l'enseignement de techniques d'hygiène du sommeil.

Plusieurs médicaments ont été tentés, dont les tricycliques, les inhibiteurs de la monoamine oxydase, la clonidine, le lévodopa, la bromocriptine, l'amantadine, etc. Les seuls médicaments à véritablement aider ces patients sont les psychostimulants, comme le méthylphénidate. 