

La narcolepsie est une maladie neurologique chronique à peu près aussi courante que la sclérose en plaques (SEP), mais bien moins connue. Elle se manifeste déjà avant l'âge de 15 ans dans un tiers des cas, mais il faut parfois de longs mois voire de longues années avant que le diagnostic ne soit enfin posé. « *Ce qui complique beaucoup le diagnostic, c'est que la maladie peut s'exprimer de manières très différentes, explique la pédopsychiatre Karlien Dhondt, du centre du sommeil des enfants de l'UZ Gent. Les symptômes peuvent aussi très facilement être mal interprétés, en particulier chez les plus jeunes.* »

Le principal symptôme de la narcolepsie, qui se rencontre à un degré ou un autre chez la totalité des patients, est une somnolence diurne – un signe qui n'évoque évidemment pas d'emblée une maladie neurologique grave et qui sera souvent attribué à un mauvais sommeil nocturne, à un besoin de faire la sieste ou à une vague maladie chez les plus petits... voire à de la paresse ou un manque d'intérêt chez les ados. « *Chez ces jeunes patients, les changements comportementaux liés à la maladie sont toutefois souvent plus frappants que la somnolence proprement dite, souligne la spécialiste. Certains seront plus irritables, se mettront en colère pour un rien ou deviendront agressifs ou anxieux, ce qui incitera les parents et même les médecins à penser en première instance à un trouble du comportement, voire à un trouble psychiatrique. Du coup, la maladie n'est pas toujours immédiatement diagnostiquée et traitée correctement.* »

Entre veille et sommeil

Loin de s'installer de façon progressive, la narcolepsie est une maladie qui apparaît généralement de façon soudaine. « *Elle semble le plus souvent sortir de nulle part, même s'il apparaît souvent par la suite qu'elle a été précédée d'une infection ou d'un traumatisme crânien, précise le Dr Dhondt. Sa cause exacte reste toutefois inconnue. Il pour-*

Une irrésistible envie de dormir...

La narcolepsie se manifeste toujours de façon soudaine et peut fortement affecter la qualité de vie de ceux qui en souffrent. Pourtant, son diagnostic prend souvent un certain temps, en particulier chez les plus jeunes. Mais pourquoi ? – Par **An Swerts**



rait s'agir d'une réaction auto-immune qui se développe chez des sujets prédisposés et qui cible la région du cerveau normalement responsable de la production d'hypocrétine. En l'absence de cette protéine, nous passons beaucoup plus facilement de l'état de veille au sommeil et inversement. »

Les personnes atteintes de narcolepsie ont donc tendance à s'endormir plus facilement en journée mais aussi à se réveiller plus facilement la nuit. S'ajoute à cela que, lorsqu'elles s'endorment (le soir ou en journée), elles sombrent beaucoup trop facilement dans le sommeil REM – la phase au cours de laquelle surviennent la plupart des rêves et où la détente musculaire est maximale afin de nous éviter d'y réagir à notre insu dans la réalité. Le rythme veille-sommeil perturbé et la survenue plus rapide du sommeil REM peuvent en outre provoquer des hallucinations, une paralysie du sommeil et/ou une cataplexie. « Ces symptômes ne sont pas présents chez tous les patients, et certainement pas toujours de façon aussi marquée, précise la spécialiste. Ceci explique pourquoi le tableau clinique de la narcolepsie est parfois si différent d'un patient à l'autre. »

Rêve ou réalité ?

Les hallucinations se manifestent souvent lors de l'endormissement, mais parfois aussi au réveil. « Le patient ne sait absolument plus s'il a vu quelque chose dans ses rêves ou dans la réalité, ce qui peut évidemment être très perturbant voire effrayant. Idem pour la paralysie du sommeil, qui rend brièvement la personne incapable de bouger parce que ses muscles sont complètement détendus alors qu'elle est déjà éveillée ou pas encore tout à fait endormie. »

Dans le cas d'une crise de cataplexie, enfin, on observe une perte de tonus dans certains groupes musculaires alors que la personne est parfaitement réveillée. En général, ces attaques sont déclenchées par une crise de fureur ou de colère, une excitation ou une autre émotion violente. Suivant les muscles touchés, le patient va s'effondrer, se plier en deux, fermer les yeux,

tirer la langue ou simplement ressentir une brusque sensation de faiblesse dans les genoux. « Il ne perdra toutefois jamais connaissance, précise le Dr Dhondt. Une telle expérience sera donc toujours passablement embarrassante... sans compter que l'entourage pensera parfois qu'il cherche simplement à attirer l'attention. »

Des drogues récréatives ?

En présence de symptômes évoquant une narcolepsie, il conviendra de réaliser des tests (diurnes et nocturnes) en laboratoire. Malheureusement, certains enfants ont tendance à résister au sommeil lorsqu'ils sont placés dans un environnement clinique. « Pour pouvoir poser le diagnostic avec certitude, nous effectuons donc toujours chez eux une ponction lombaire

« Les narcoleptiques peuvent présenter des modifications du comportement faisant penser à un trouble comportemental. »

pour mesurer les taux d'hypocrétine dans le liquide céphalo-rachidien, explique le Dr Dhondt. L'imagerie cérébrale nous permettra par ailleurs d'exclure un autre problème tel qu'une tumeur. »

Pour l'instant, il n'est pas encore possible de guérir la maladie ou de compenser le déficit en hypocrétine par des apports extérieurs. En général, les symptômes de la narcolepsie sont heureusement faciles à soulager. « La somnolence diurne sera généralement traitée par méthylphénidate ou par modafinil », précise le Dr Dhondt. Ces dérivés de l'amphétamine sont surtout connus pour être des produits stimulants ou dopants ; correctement dosés, ils auront toutefois simplement pour

effet de débarrasser les narcoleptiques de leur propension à piquer du nez.

« La cataplexie sera classiquement soignée par antidépresseurs ou, lorsqu'elle est très marquée, par oxybate de sodium », poursuit la spécialiste. Connue dans les circuits illégaux sous le nom d'« XTC liquide », cette substance ne provoque toutefois pas l'intoxication recherchée par les fêtards lorsqu'elle est utilisée sous la forme d'un médicament soigneusement dosé. Elle permet par contre de réduire les crises de cataplexie et d'améliorer la structure du sommeil nocturne et donc la somnolence en cours de journée. « Nous avons de très bonnes expériences avec ce produit, tout comme nos collègues néerlandais, précise le Dr Dhondt. Malheureusement, la Belgique ne le rembourse pas encore chez les patients mineurs, dont les parents devront parfois déboursier jusqu'à 600 € par mois. »

Par ailleurs, des mesures d'hygiène de vie peuvent aussi limiter les symptômes : « On veillera par exemple à entretenir un rythme nyctéméral régulier ponctué de siestes à intervalles précis. Même sous traitement, nombre de petits patients ne parviendront en effet pas à rester bien éveillés pendant plus de 3 ou 4 heures. L'idéal est souvent de prévoir une première sieste vers 11h ; la déplacer vers la pause de midi n'est par contre pas une bonne idée, parce que cela les prive de contacts sociaux importants. La collaboration de l'école est donc essentielle. La possibilité d'étaler les examens aussi peut faire toute la différence. La narcolepsie n'affecte en effet pas les facultés cognitives, mais elle limite le nombre d'heures durant lesquelles ces enfants peuvent avoir des prestations optimales. Enfin, ils devraient également pouvoir bénéficier du soutien d'un pédopsychologue – apprendre à vivre avec une maladie chronique n'est pas une mince affaire ! – et d'un diététicien, la narcolepsie pouvant dans certains cas favoriser l'installation d'un surpoids. Certains patients connaîtront également une puberté précoce, mais celle-ci peut heureusement être freinée par des médicaments lorsqu'elle est prise à temps. » ■

Témoignage narcolepsie



Beïja / Christophe Keteis

« Merci à l'école ! »

« Dries avait tendance à piquer du nez dès qu'il restait assis. »

Aujourd'hui âgé de 13 ans, Dries souffre de narcolepsie depuis l'âge de 9 ans. « Nous avons soudain commencé à remarquer toutes sortes de symptômes, témoigne Greet, sa maman. Il avait tendance à piquer du nez dès qu'il restait assis – dans un fauteuil, en voiture mais aussi tout simplement à table. À l'école, il avait

peine à garder les yeux ouverts pendant l'après-midi. Et lorsqu'il avait un fou-rire, ses genoux se dérobaient parfois sous lui. »

Grâce à un pédiatre vigilant qui l'a référé à un hôpital universitaire pour un examen plus poussé, le diagnostic de narcolepsie avec cataplexie a pu être rapidement posé, mais les symptômes ont continué à s'aggraver en dépit des médicaments. « Il dormait de plus en plus et les crises de cataplexie aussi devenaient de plus en plus sévères, au point qu'il s'effondrait à chaque éclat de rire. »

Le traitement a donc été ajusté en collaboration avec un centre d'expertise néerlandais. « Depuis, il n'a plus que quelques crises de cataplexie par semaine, surtout en période de stress – pendant les examens, par exemple. Il dort aussi beaucoup mieux, même si les hallucinations ont tendance à refaire surface lorsque l'action des médicaments s'estompe. Il en a tellement peur qu'il n'ose plus se rendormir lorsqu'il se réveille trop tôt ! Cela dit, sa situation s'est déjà beaucoup améliorée et il parvient à nouveau à suivre le rythme de ses camarades. »

Dries a encore besoin de trois siestes de 25 minutes au cours de la journée. Le matin, il suit les cours à l'école jusqu'à sa sieste de 10h. Il reprend ensuite les cours, mange avec les autres enfants à midi et rentre à la maison pour y suivre les cours en live et de façon interactive grâce au système Bednet. « C'est vraiment un outil formidable, qui lui permet de rester impliqué. L'école nous soutient pleinement et a approuvé un trajet scolaire assoupli, limité aux matières principales. Son accompagnatrice dans le cadre de l'enseignement intégré lui est également d'un grand soutien. Il bénéficie aussi de l'enseignement temporaire à domicile... mais malheureusement, il n'a droit qu'à 4 heures par 9 demi-jours d'absence. Nous espérons à l'avenir obtenir pour lui un budget d'assistance personnelle, qui nous permettrait d'engager quelqu'un pour rester avec lui les après-midis d'école et de veiller à ce qu'il prenne ses médicaments, fasse ses siestes et reste éveillé le reste du temps. »

Sa mère se réjouit de le voir pouvoir s'investir à fond dans sa passion : le football : « Quand il défend son filet, on pourrait vraiment croire que rien n'a changé ! » ■

Ressources :
www.takeoff-asbl.behttp://www.anc-narcolepsie.com/,
<http://www.je-dors-trop.com/>