

Préambule: Le résumé suivant est rédigé à partir de notes prises au vol. Des erreurs ou fautes de frappe sont possibles. Les diapositives de l'orateur sont normalement disponibles sur le site Internet <http://dea.hug-ge.ch/enseignement/formcontinue.html> le nom d'utilisateur est "formationcontinue" et le mot de passe est "pédiatrie" en minuscules et sans accents.

Colloque de Pédiatrie Lausanne-Genève du mardi 6 mai 2014

Première heure:

Sommeil de l'enfant : quand le marchand de sable commet des impairs

Orateur: Drsse Poloni. CHUV

Seront abordés un rappel du sommeil dans l'Histoire, des aspects physiologiques, des épisodes paroxystiques et un exemple de quand le marchand de sable passe au mauvais moment.

Dans l'Egypte ancienne, le dieu Bès veillait sur le sommeil et les rêves. La déesse Isis était invoquée pour les songes. Pour les Grecs, le dieu Hypnos (curieusement frère jumeau de thanatos, dieu de la mort) s'occupait du sommeil. Morphée était l'un de ses fils. Au Moyen Age, l'oniromancie s'occupait d'interpréter les rêves, mais combattue par l'Inquisition. En 1850, Freud décrivait le rêve comme un phénomène psychique. Puis Michel Jouvet en pratiquant des EEG a trouvé le sommeil paradoxal, et dans la fin des années 60 étaient définis les stades de sommeil.

Pourquoi dormir? Il y a la théorie de la réactivation neuronale (actuellement moins acceptée). Les profils d'activité cérébrale associés à un apprentissage sont «rejoués» durant le sommeil.

Il y a la théorie de l'homéostasie synaptique: en veille, il y a activation neuronale. Durant le sommeil, les synapses sont rééquilibrées, grâce à l'isolement sensoriel (absence de stimulus), il y a un «tri» des synapses utiles (c'est à dire utilisées).

Le cycle veille sommeil est régulé dans la région hypothalamiques, dans le noyau supra chiasmatic (système circadien) avec des neurones sécrétant l'orexine. L'orexine a de multiples influences notamment sur les sécrétions hormonales, les repas, le tonus musculaire.

Il y a un système générateur de sommeil, influencé par la luminosité, par les stimuli du tronc (notamment repas), le prosencéphale (état émotionnel).

Il y a un système générateur d'éveil, qui contrecarre l'endormissement, aide le système circadien, avec un effet sur le thalamus et activation du cortex.

Pourquoi le système circadien est-il réglé sur 24 heures (en fait un peu plus que 24 heures)? Cela est lié à la demi-vie de différentes protéines impliquées dans le système, en particulier PER et cryptochrome, activé par CLK (clock) et BMAL1.

Episodes paroxystiques moteurs du sommeil:

1) Cynthia présente depuis 2 ans des réveils nocturnes, se lève le regard hagard. Elle a bénéficié d'une étude du sommeil, le diagnostic retenu est celui de parasomnie non REM (réveil confusionnel).

Les parasomnies peuvent survenir dans le sommeil non REM ou pendant le sommeil REM (adultes, certaines maladies neurovégétatives. Il existe une définition et une liste des différents événements pouvant survenir durant le sommeil.

La cause des parasomnies non REM est inconnue, il y a des réveils incomplets ou erronés durant le sommeil lent profond (dissociation entre activité motrice et EEG). Il y a une incapacité à maintenir un sommeil lent profond. Comme le sommeil lent profond survient en général en première partie de nuit, ces événements surviennent plutôt en première partie de nuit. Le sommeil REM survient plutôt en fin de nuit.

Parasomnies non REM:

- réveils confusionnels (surtout avant 5 ans) (peu d'activité motrice ni système nerveux autonome)
- somnambulisme: (préadolescence) (forte activité motrice, pas d'activité système nerveux autonome)
- terreurs nocturnes (18 mois - 5 ans) (forte activité système nerveux autonome, pas d'activité motrice)

Ces parasomnies sont fréquentes chez l'enfant, disparaissent chez l'adulte

La fièvre, une déprivation de sommeil, d'autres stimuli (RGO, apnée) sont des facteurs favorisants.

Que faire? En fait rien de spécial. Si les symptômes sont trop gênant, soigner une cause déclenchante, envisager du clonazépam à petite dose (0,125 à 0,5 mg) au coucher; d'un point de vue comportemental, si les crises viennent toujours au même moment, on peut envisager de réveiller l'enfant 15 à 20 minutes avant l'heure habituelle de survenu.

2) Autre exemple: Lucas 3 ans et demi, se réveille, s'assied, présente des mouvements particuliers du membre supérieur droit, les crises se répètent au cours de la nuit. Il a bénéficié d'une analyse du sommeil. Lors des épisodes, on notait à l'EEG un foyer frontal, avec IRM normale.

Initialement, ce genre de phénomène était considéré comme une dystonie pour être finalement reconnue comme épilepsie frontale nocturne. La forme clinique inclut réveils paroxystiques, crise dystonique, errance nocturne. C'est une épilepsie frontale nocturne avec des crises très fréquentes, généralement que nocturne, parfois avec anamnèse familiale positive (10% des cas). L'anamnèse de parasomnie est aussi très fréquente,

L'épilepsie peut persister à l'âge adulte, Les phénomènes de crises sont très fréquents (>20), commence dès l'endormissement, la posture dystonique ou hypertonique est assez typique, la durée de la crise est brève, les mouvements sont très stéréotypés; une vocalisation peut être présente.

La FLEP Scale est une échelle de score pouvant être utile pour distinguer entre épilepsie frontale et parasomnies non REM (Arch Neurol 2006 63 705-709)

Quand le marchand de sable vient au mauvais moment

Cédric, 9 ans, vacciné contre la grippe, développe depuis décembre 2009 une somnolence diurne et des ronflements nocturnes. Il est opéré des amygdales, ronfle moins, mais les endormissements la journée persistent. Il s'endort à tout moment, même debout. Par ailleurs, il a des pertes de tonus lors des éclats de rire et des hallucinations.

Le diagnostic différentiel est celui d'un sommeil perturbé, d'apnées du sommeil, de parasomnies fréquentes, d'une réaction médicamenteuse (beta bloquant, hormones, méthylphénidate)

Les besoins accrus de sommeil se voient dans la narcolepsie, l'hypersomnie idiopathique, la dépression, le syndrome de Kleine Levin.

La polysomnographie objective des réveils nocturnes très fréquents, des REM dissociés (sans hypotonie généralisée). Un testMSLT (test itératif de latence de sommeil) est pratiquées. Lors de 4 essais de siestes la latence d'endormissement était de moins d'une minute (normalement 10 à 15 minutes) dont 3 endormissements directement en sommeil REM.

Le diagnostic de narcolepsie avec cataplexie a pu être retenu.

L'IRM cérébrale était normale, une ponction lombaire pour dosage de l'orexine a été pratiquée, objectivant une orexine à 8 (normalement plus que 40, en générale 110-à 200).

En 1920 von Economo avait déjà décrit une épidémie d'encéphalite léthargique.

En 1998, l'orexine était découverte; en 1999, des souris knock out pour le gène de l'orexine présentaient somnolence et cataplexie; en 2000, l'absence d'orexine chez les patients atteints de narcolepsie était trouvée.

L'orexine a un effet sur la prise de poids et le tonus musculaire.

La narcolepsie peut être primaire (phénomène auto immun ou post infectieux, on note une association au HLA-DQB1 0602, chez 90 à 99% des patients, augmentant le risque de 200x)

Ou secondaire à une lésion ou à une tumeur, surtout dans la région chiasmatique.

On pense donc actuellement qu'un stimulus immunologique chez un individu prédisposé en est la cause; mais aucun antigène cible n'a été identifié, l'IRM et la PL ne montre pas de signe d'inflammation. Alors pourrait-il s'agir d'une neuro-dégénérescence? D'un autre phénomène?

La cataplexie est la perte brutale de tonus musculaire, souvent déclenché par une émotion même heureuse; il n'y a pas de perte de connaissance, les réflexes musculaires sont abolis.

Des hallucinations surviennent à l'endormissement ou au réveil, sont souvent effrayantes, pouvant entraîner une peur de s'endormir. Les hallucinations doivent être recherchées à l'anamnèse.

Le traitement de la narcolepsie est le méthylphénidate, éventuellement le modafinil. l'oxybutirate de sodium dont le métabolite actif est le GHB est très efficace, mais pose des problèmes légaux d'emploi

Dans la cataplexie. Les adrénérgiques les anti-dépresseurs ont été employées. La question se pose pourquoi des émotions positives déclenchent les crises.

La possibilité d'un phénomène auto immun a été évoquée, la possibilité de traiter par gamma globuline évoquée.

Compte rendu du Dr V. Liberek

vliberek@bluewin.ch

Transmis par le laboratoire MGD

colloque@labomgd.ch