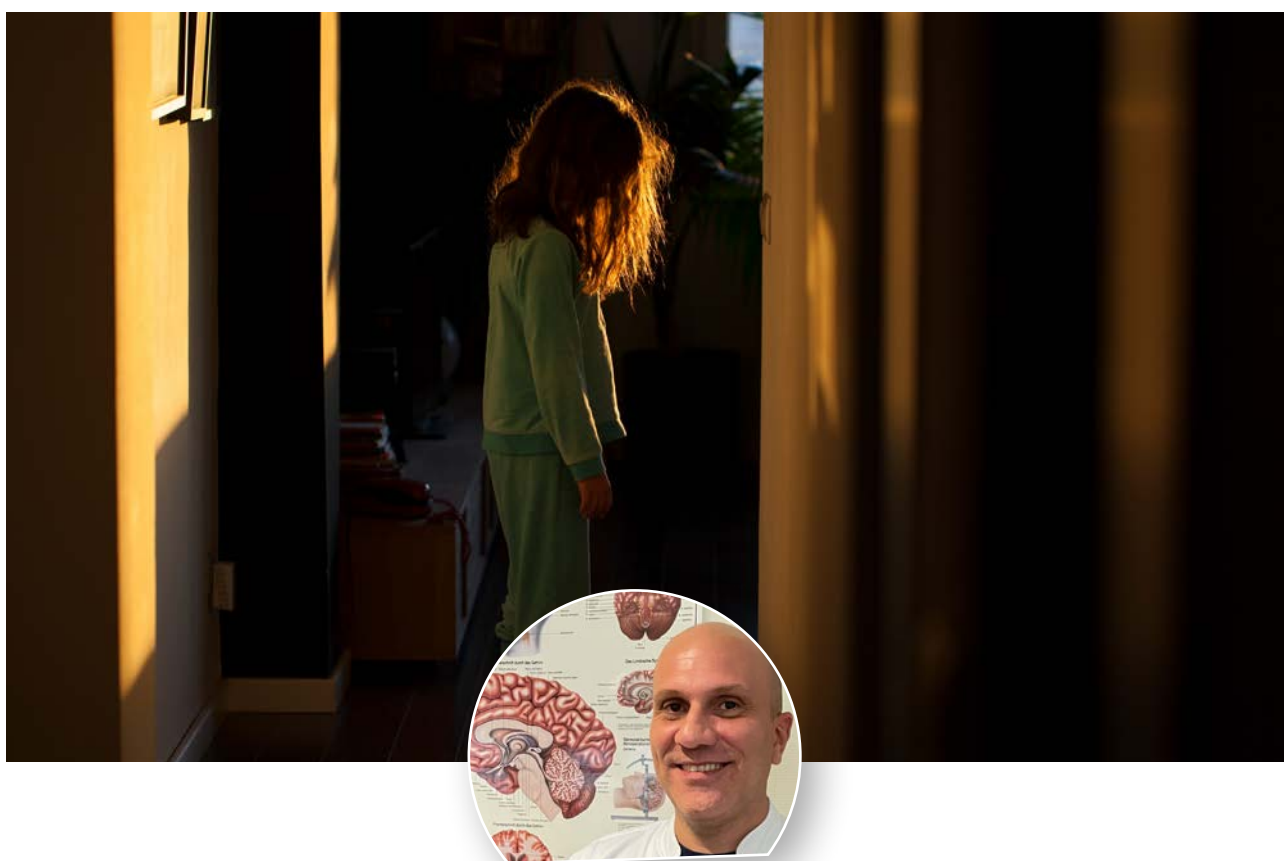


SOCIÉTÉ LUXEMBOURGEOISE DE NEUROLOGIE

ACTUALITÉS SUR LES PARASOMNIES

D'APRÈS L'EXPOSÉ DU DR ALESSANDRO PINCHERLE

Neurologue, Hôpitaux Robert Schuman**Dr Alessandro Pincherle**

La nuit est-elle un long fleuve tranquille? Apparemment pas, ou du moins pas pour tout le monde. Cette portion de nos journées dédiée a priori au repos est parfois troublée par des comportements moteurs ou psychomoteurs anormaux dont on n'a parfois aucun souvenir au réveil. Ce sont les parasomnies. Parmi les parasomnies, certaines ont de tout temps frappé l'imagination. Du somnambulisme aux terreurs nocturnes, de Tic et Tac à Tintin, le potentiel humoristique ou dramatique de ces phénomènes cache une réalité parfois un peu moins légère.

AU FOND, C'EST QUOI DORMIR?

Avec l'alimentation et l'hydratation, le sommeil est un besoin fondamental pour la survie des êtres vivants. C'est sans doute la chose que l'humain fait le plus naturellement. Mais alors qu'il est une évidence pour la majorité, le sommeil n'est pas un phénomène statique, uniforme et immuable.

Première évidence, le sommeil va évoluer au fil des années. À la naissance, il n'y a qu'un sommeil très agité et instable, mais très vite – en quelque 6 mois – se mettent en place les 3 composantes fondamentales que sont la périodicité jour-nuit, la maturation électroencéphalographique des ondes lentes du sommeil (le sommeil profond) et l'apparition de rythmes circadiens de la température, du pouls, de la respiration et des sécrétions hormonales (1).

Deuxième évidence, le sommeil est un phénomène cyclique, non seulement sur les 24 heures (rythme circadien), mais aussi lors de la nuit (rythme ultradien), où il se structure de façon régulière et individuelle d'une nuit à l'autre selon une

architecture aussi personnelle que les empreintes digitales. La connaissance de cette architecture cyclique est fondamentale pour la compréhension des phénomènes moteurs et comportementaux qui peuvent se produire durant le sommeil. Une parasomnie est en effet un trouble du sommeil qui se caractérise par des comportements ou des expériences physiques inhabituels qui perturbent le sommeil. Des mouvements anormaux, marcher, parler, crier, exprimer des émotions ou faire des choses inhabituelles sont parmi les manifestations possibles.

POUR METTRE DE L'ORDRE...

L'*International Classification of Sleep Disorders* distingue deux familles de parasomnies selon leur origine pendant le sommeil profond (non-REM [*rapid eye movement*]) ou pendant le sommeil paradoxal (REM). En début de nuit, dominé par les cycles de sommeil profond, les parasomnies non-REM sont davantage prévalentes, tandis qu'en fin de nuit, quand le sommeil paradoxal est plus probable, on aura les parasomnies REM. La majorité des parasomnies de sommeil à ondes

lentes (le somnambulisme, la somniloquie – c.-à-d. le fait de parler en dormant, de façon périodique ou chronique –, les terreurs) sont bénignes. Elles sont typiques de l'enfance et ont une tendance à disparaître à l'âge adulte sans nécessiter de thérapie. Du côté des **parasomnies du sommeil paradoxal**, le tableau est plus complexe. **Les phénomènes moteurs peuvent être beaucoup plus violents et aller jusqu'à mettre la vie du dormeur ou celle de son entourage en danger!** De plus, ces parasomnies peuvent être le premier symptôme de maladie neurodégénérative complexe (voir plus loin).

Les parasomnies du sommeil lent profond (non-REM)

Les principales parasomnies du sommeil lent profond sont les éveils confusionnels, le somnambulisme, les terreurs nocturnes et les troubles alimentaires du sommeil (très rares et peu décrits, ils ne seront pas pris en compte ici).

Ces phénomènes se retrouvent plus fréquemment chez les enfants, les adolescents et les jeunes adultes (17%). Les

Figure 1: Exemple d'hypnogramme d'une nuit de sommeil normal. L'hypnogramme est la représentation graphique qui permet de visualiser les différentes phases de sommeil. Le sommeil est constitué de plusieurs cycles successifs (4 à 6). Un cycle de sommeil dure environ 90 minutes. Dans chaque cycle, l'endormissement et le sommeil léger conduisent au sommeil lent (profond) puis, en fin de cycle, apparaît le sommeil paradoxal.

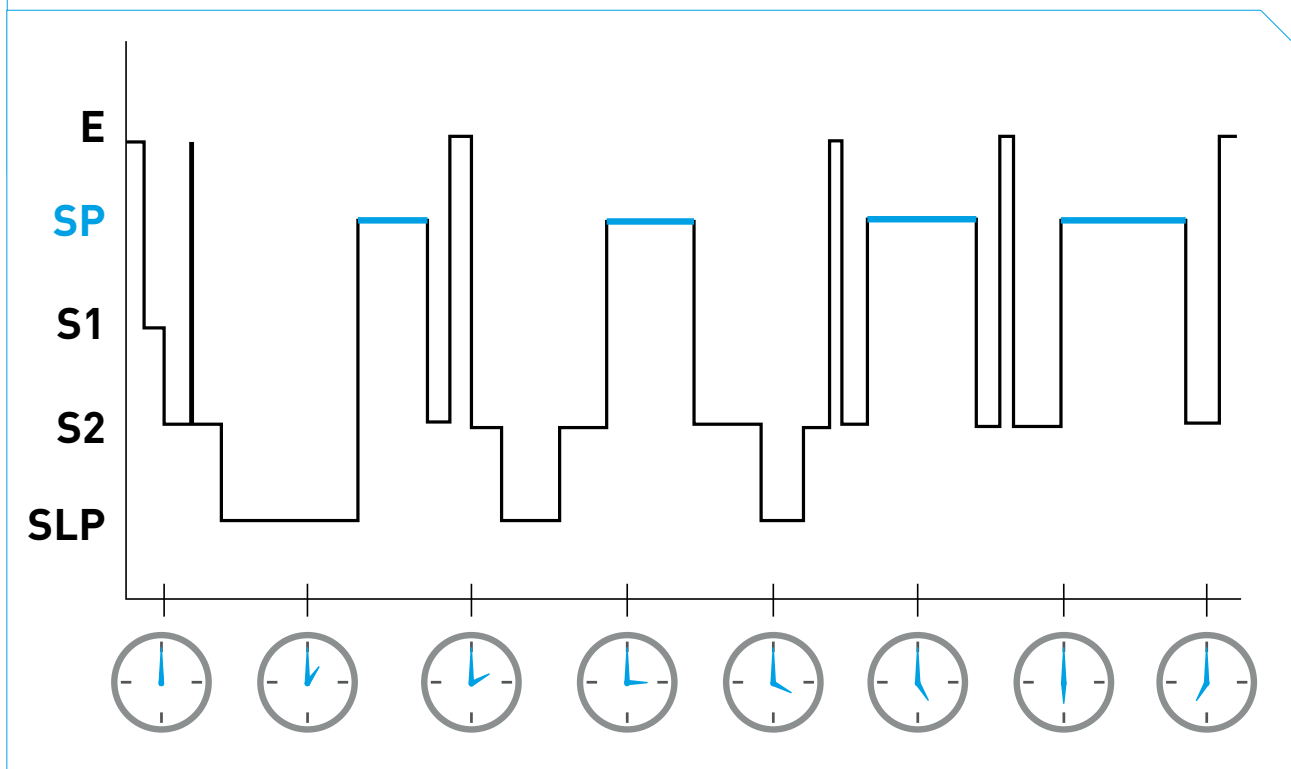


Tableau 1: Continuum des sous-catégories de parasomnies non-REM.

Éveil confusionnel	Somnambulisme	Terreurs nocturnes
+ Réveil	+ Réveil	+ Réveil
	+ activation motrice	+ Activation du système nerveux autonome (tachycardie)
		+ Ressenti de terreur, composante émotionnelle très marquée

populations plus âgées en souffrent rarement (estimation 2%) (2, 3). Souvent, ce sont des adultes ayant souffert de parasomnies durant leur enfance et qui en ont gardé une forme atténuée. Dans la majorité des cas, elles disparaissent avec le temps et ne laissent aucune séquelle psychique ou physique. Leur caractéristique principale est l'absence de conscience et de souvenir du phénomène.

Quelques éléments déclencheurs des parasomnies non-REM

Comme ce sont des phénomènes liés au sommeil à ondes lentes, chez des sujets prédisposés, un réveil brutal ou une stimulation auditive dans la première partie de la nuit peut amener un phénomène de parasomnie du sommeil lent profond. Il est important de noter que la privation de sommeil favorise leur apparition par un effet de rebond (4).

Les recherches ont pu mettre en évidence que certaines parties du cerveau sont plus sensibles que d'autres à l'éveil pour certains individus. Plusieurs facteurs se cachent derrière cette activation irrégulière des différentes zones cérébrales. La composante génétique est également très forte.

L'étude physiologique de ces phénomènes permet de montrer également que les différentes sortes de parasomnies non-REM ne sont pas forcément distinctes entre elles. Elles peuvent être vues comme un continuum avec une activation plus ou moins importante de certaines aires corticales, notamment motrices, cingulaires ou insulaires (Tableau 1).

Diagnostic différentiel: l'épilepsie nocturne (Tableau 2) (5)

Une vidéo polysomnographique (vPSG) et 1, voire 2 nuits au laboratoire du sommeil sont nécessaires au diagnostic. C'est donc un diagnostic qui se fait en milieu spécialisé et qui requiert un appareillage complexe. Aussi, en l'absence de gravité des manifestations (l'enfant ne se blesse pas et ne blesse personne d'autre) et aucun doute quant à une autre pathologie comme l'épilepsie, la mise au point diagnostique par vPSG n'est pas forcément nécessaire. Par contre, si le patient présente d'autres troubles du sommeil (apnées, syndrome des jambes sans repos...), si ces phénomènes apparaissent pour la première fois à l'âge adulte, si ces épisodes entraînent des blessures, si plusieurs épisodes se

succèdent durant la nuit, le passage au laboratoire du sommeil est recommandé.

Les parasomnies du sommeil paradoxal

Ce type de trouble du comportement en sommeil paradoxal (TCSP) apparaît en seconde partie de nuit et le plus souvent chez des personnes plus âgées (55 ans et plus). Ce sont des épisodes avec un pattern moteur variable, souvent rapide, parfois violent, qui correspondent à la thématique du rêve en cours (mise en acte du rêve). Le dormeur est conscient de son acte dans le contexte du rêve. Par exemple, il va frapper un radiateur parce que dans son sommeil il se bat avec un animal. Le dormeur, s'il se réveille lors d'un des épisodes, se rappelle au moins partiellement de ce qu'il a fait. Ces épisodes mènent parfois au réveil.

Tableau 2: Épilepsie nocturne du lobe frontal ou parasomnies non-REM?

	Parasomnies non-REM	Épilepsie nocturne
Persiste après l'enfance	Rarement	Fréquemment
Type de mouvements	- Non stéréotypés	- Stéréotypés, les épisodes se ressemblent
	- Rarement hyperkinétiques, répétition de mouvements communs (se lever, s'asseoir)	- Pattern moteur hyperkinétique
	- Utilisation correcte de l'environnement (le dormeur peut ouvrir une porte)	- Dystonie d'un membre, voire asymétrie
		- Déviations de la tête
Nombre d'épisodes	Souvent unique et toujours en première partie de nuit	Variable. Plusieurs épisodes d'intensité et de longueur variables peuvent se produire tout au long de la nuit dans les phases de sommeil instable
Réveil	Lent (pas forcément réveil), aucun souvenir	Reprise immédiate de la conscience; possible souvenir

D'un point de vue physiologique

Les parasomnies du sommeil paradoxal proviennent d'un dysfonctionnement du tronc cérébral, notamment du locus coeruleus, qui est le relais entre l'input sous-cortical, l'input cortical et la moelle épinière. Lorsque cette structure est défaillante, il n'y a pas d'inhibition des neurones moteurs qui se trouvent dans les cornes spinales; l'atonie musculaire typique du sommeil paradoxal est donc incomplète ou inexistante. C'est la raison pour laquelle, lors d'une phase de sommeil REM où un sujet peut faire des rêves, on assiste à des manifestations motrices qui peuvent aller d'un tonus musculaire inadapté (i.e. perte de l'atonie) à de simples mouvements segmentaires et jusqu'à des séquences motrices complexes avec une morphologie finalistique (mise en acte des rêves).

Diagnostic et enjeu

Ici, l'enregistrement vPSG est nécessaire pour poser de manière formelle le diagnostic de TCSP sur un phénomène de trouble du comportement du sommeil. Cet enregistrement doit montrer que le patient se trouve bien dans une période de sommeil paradoxal, mais avec une reprise du tonus musculaire, des épisodes répétés de vocalises ou de mouvements complexes. Toute autre cause doit être écartée, comme les apnées du sommeil, les mouvements périodiques des jambes ou la prise de certains médicaments (sérotoninergiques par exemple).

Par ailleurs, la survenue d'un TCSP pourrait avoir une valeur prédictive, précédant de plusieurs années l'apparition des alpha-synucléinopathies (démence à corps de Lewy, atrophie multisystématisée, maladie de Parkinson). **Environ 80% des patients souffrant d'un TCSP développent dans les 10 à 15 années qui suivent un syndrome de dégénérescence.** L'espoir est de mettre en évidence, grâce à ce diagnostic, des phases précliniques des alpha-synucléinopathies et de trouver des moyens de ralentir ou de stopper l'évolution de ces maladies (6, 7).

Les questions soulevées sont multiples. Si 80% des cas évoluent vers des

THE LUXEMBOURG NATIONAL SLEEP STUDY (8)

Dans le cadre d'une étude lancée conjointement par le CHL, l'Université du Luxembourg, le *Luxembourg Institute of Health* (LIH) et le Laboratoire National de Santé sous l'égide du *National Center of Excellence in Research on Parkinson's Disease* (NCER-PD), la population luxembourgeoise âgée entre 55 et 75 ans a été invitée à participer à une étude sur l'association entre les alpha-synucléinopathies et les TCSP. Après avoir répondu à un questionnaire en ligne, des citoyens souffrant potentiellement d'un TCSP ont été contactés pour des tests plus approfondis et pour participer à ce programme visant à faire progresser les connaissances sur les liens entre les deux pathologies.

alpha-synucléinopathies, pourquoi 20% y échappent? Est-il possible de prédire à partir des TCSP vers quelle forme d'alpha-synucléinopathie le patient va évoluer? Sachant qu'actuellement il n'y a à disposition aucun traitement pour guérir ou ralentir ces maladies graves, doit-on diagnostiquer et informer le patient qui va vivre avec cette épée de Damoclès au-dessus de la tête?

DU CÔTÉ DE LA TECHNOLOGIE

Le diagnostic des parasomnies s'appuie sur une technologie assez volumineuse et qui permet un enregistrement précis. Actuellement, un moyen d'analyse automatique fiable et peu encombrant fait défaut. Il existe une filière dynamique de la recherche qui œuvre à une plus grande fiabilité des tests (9) ainsi qu'à une détection plus fine des mouvements pendant le sommeil. Un groupe de chercheurs de l'Université d'Innsbruck a mis au point avec des chercheurs de Barcelone des algorithmes d'analyse automatique des signaux musculaires pendant le sommeil (10). Des chercheurs indépendants de l'Université d'Oxford suggèrent qu'une approche similaire, basée sur l'analyse automatique de signaux émanant de sensors simplifiés, pourrait contribuer au diagnostic des TCSP. Le système qui permettrait d'éviter l'enregistrement vPSG est basé sur un algorithme spécifique exploitant les données des électrooculogrammes et électromyogrammes

permettant de poser un diagnostic fiable de manière automatisée (11).

LE MEILLEUR DES SONGES: LES PERSPECTIVES OUVERTES PAR LA RECHERCHE AUTOUR DES PARASOMNIES

Pour la majorité d'entre nous, le sommeil n'est pas problématique; par contre pour certains, les parasomnies viennent troubler l'image d'Épinal des 8 heures de sommeil réparateur. Mais ces pathologies, souvent bénignes et sans conséquences lorsqu'elles sont associées au jeune âge, peuvent parfois annoncer un diagnostic beaucoup plus complexe. Les parasomnies ne sont pas une fatalité en soi et se soignent très bien et, comme dans beaucoup de domaines médicaux, l'amélioration des connaissances couplée aux avancées techniques donne des perspectives intéressantes sur des questions cruciales, dont la possibilité d'anticiper des pathologies beaucoup plus lourdes, telles que les maladies neurodégénératives (alpha-synucléinopathies). □

Références

1. <http://sommeil.univ-lyon1.fr/articles/challamel/somment/6mois.php>
2. Ohayon MM, et al. *J Clin Psychiatry* 1999;60:268-76.
3. Laberge L, et al. *Pediatrics* 2000;106:67-74.
4. Pilon M, et al. *Neurology* 2008;70:2284-90.
5. Derry C, et al. *Sleep* 2009;32:1637-44.
6. Postuma R, et al. *Brain* 2019;142:744-58.
7. Högl B, et al. *Nat Rev Neurol* 2018;14:40-55.
8. <https://www.parkinson.lu/research-participation/lbd-study>
9. Cesari M, et al. *Sleep* 2021;45(3):zsab257.
10. Waser M, et al. *Sleep* 2020;43(11):zsaa100.
11. Cooray N, et al. *Clinical Neurophysiology* 2019;130:505-14.