

L'hypersomnie idiopathique

Pr Yves Dauvilliers

L'hypersomnie idiopathique est un trouble de sommeil qui se présente sous deux entités nosologiques: l'hypersomnie idiopathique avec augmentation de la durée du sommeil et celle sans augmentation de la durée du sommeil. La prévalence n'est pas connue mais elle est estimée à 1/ 10 000- 1/ 25 000 pour la première et à 1/ 11 000 à 1/ 100 000 pour la deuxième. Toutes deux débutent avant 25 ans et sont observées dans les 2 sexes. L'hypersomnie idiopathique avec augmentation de la durée du sommeil est caractérisée par un sommeil nocturne de bonne qualité et de longue durée de 10 heures ou plus, une somnolence diurne excessive plus ou moins continue avec des épisodes de sommeil de longue durée et non rafraîchissants, et un réveil difficile avec une inertie ou ivresse du sommeil. L'hypersomnie idiopathique sans augmentation de la durée du sommeil est caractérisée par une somnolence diurne excessive constante de plus de 3 mois quasi isolée avec des siestes diurnes involontaires plus ou moins rafraîchissantes. Le sommeil de nuit est de durée normale ou légèrement allongé mais inférieure à 10 heures, et la qualité du réveil souvent normale. La présence de cataplexie exclue le diagnostic d'hypersomnie idiopathique. L'étiologie est inconnue. Il n'y a pas d'association avec un groupage HLA particulier, ni de diminution des taux d'orexine/hypocrétine. Le diagnostic est complexe: il doit éliminer les autres causes de somnolence et reconnaître l'excès de sommeil. Le diagnostic formel repose sur l'enregistrement d'une nuit de sommeil suivie de tests itératifs de latence d'endormissement (TILE). Ces examens montrent un sommeil de bonne qualité, et les TILE objectivent en général des endormissements rapides (latence moyenne <8 minutes) avec au maximum un endormissement en sommeil paradoxal. Un enregistrement de longue durée de 24 à 36 heures est effectué après les TILE dans le cas de l'hypersomnie idiopathique avec augmentation de la durée du sommeil, qui objective un temps de sommeil de nuit de plus de 10 heures avec une sieste diurne de plus de 1 heure. L'entretien

clinique (plus ou moins agenda du sommeil ou actimétrie) élimine le syndrome d'insuffisance chronique de sommeil. L'enregistrement du sommeil élimine une narcolepsie, un décalage des rythmes ou un sommeil fragmenté par des évènements moteurs ou respiratoires. Un bilan psychologique élimine une hypersomnie d'origine psychiatrique. Enfin, un bilan neuroradiologique (rarement réalisé) élimine une lésion cérébrale. Le traitement repose sur les stimulants de la veille. Le modafinil est le stimulant de première intention du fait de son meilleur rapport bénéfice/risque, puis viennent le méthylphénidate ou les amphétamines. Actifs sur la somnolence diurne, ces stimulants ont peu d'effet sur l'inertie du réveil constaté dans l'hypersomnie idiopathique avec augmentation de la durée du sommeil. La maladie a un retentissement social et professionnel négatif. Son évolution spontanée est souvent stable, avec quelques améliorations spontanées décrites. *Auteurs : Pr Y. Dauvilliers et Dr M.F.Vecchierini (octobre 2009)*.