

PARASOMNIES DE L'ADULTE

Quoi de neuf sur le somnambulisme et le trouble comportemental en sommeil paradoxal ?



Smaranda Leu-Semenescu*, Isabelle Arnulf*

Résumé

Il est essentiel de distinguer les parasomnies en fonction de l'âge des patients et du stade de sommeil où elles apparaissent, car l'évolution est différente : les parasomnies du sommeil lent profond surviennent chez l'enfant et l'adulte jeune (à l'exception du somnambulisme lié aux

hypnotiques chez la personne âgée) et s'améliorent en vieillissant, alors que le trouble comportemental en sommeil paradoxal (TCSP) affecte les sujets après la cinquantaine et précède quasi-systématiquement l'installation d'une maladie neurodégénérative (synucléinopathie).

Abstract

Parasomnias

Parasomnias are complex motor behavior classified on NREM (slow waves) and REM (rapid eye movement) sleep disorders. NREM sleep disorders of arousal include sleepwalking, sleep terrors, confusional arousals and sleep-related eating disorder, are frequent in young adults and may be also triggered by short-half live hypnotics in elderly. Sleep-driving, sexsomnias, swallowing and choking during sleep may be rare, specialized variants of the arousal disorders. Paris Arousal Disorders Severity Scale (PADSS) is a new reliable tool in assessing the severity of arousal disorders. Idiopathic REM sleep behavior

disorders (iRBD) appear in the fifties and manifests as unpleasant dreams and vigorous behavior during REM sleep that can result in injuries. Furthermore, iRBD may be a prodromal stage for synucleinopathy and gives the opportunity to study neurodegenerative disorders at earliest stage and maybe one day assess neuroprotective treatments. When combined with thorough clinical interviews, the video-polysomnography is a powerful tool, especially for discriminating the parasomnia from epilepsy, sleep apneas and periodic leg movements. Clonazepam may be effective in both parasomnias. Melatonin is highly effective for treating RBD.

LES DIFFÉRENTS TYPES DE PARASOMNIES

Les parasomnies sont des comportements non conscients ou des expériences indésirables qui se produisent pendant le sommeil (lent ou paradoxal) ou lors de la transition veille-sommeil (endormissement ou réveil). Elles peuvent comporter des mouve-

ments anormaux complexes, des émotions, des perceptions, des contenus mentaux oniriques et une activation adrénergique. Elles constituent des troubles cliniques, car elles peuvent provoquer des blessures, perturber le sommeil, avoir des effets néfastes sur la santé, mais aussi sur le plan psychologique et social. Les parasomnies peuvent entraîner des conséquences cliniques pour le patient, son partenaire de lit, ou les deux. Dans la Classification

internationale des troubles du sommeil (3^e édition, en 2014), les parasomnies sont maintenant distinguées des troubles moteurs du sommeil (qui incluent par exemple les rythmies de sommeil, le bruxisme, les mouvements périodiques des jambes et le syndrome des jambes sans repos, donc plutôt des mouvements simples et stéréotypés). Elles sont classées surtout selon le stade de sommeil où elles apparaissent, suggérant des mécanismes très différents.

*Service des pathologies du sommeil, hôpitaux universitaires Pitié-Salpêtrière/Charles Foix et université Pierre et Marie Curie, Paris

Ainsi, les parasomnies du sommeil lent regroupent le somnambulisme, les terreurs nocturnes, les éveils confusionnels, les sexsomnies et les troubles alimentaires du sommeil. Les parasomnies associées au sommeil paradoxal sont le TCSP (et sa variante plus sévère, l'état de mal dissocié ou *status dissociatus*), les paralysies du sommeil isolées récurrentes et la maladie des cauchemars [1]. Le groupe des "autres parasomnies" inclut le syndrome de la tête qui explose, les hallucinations liées au sommeil, les parasomnies secondaires aux médicaments ou substances et l'énurésie nocturne. Enfin, la somniloquie (le fait de parler en dormant) est considérée comme un symptôme isolé, une variante de la normale sans signification pathologique. Les parasomnies sont le résultat d'une dissociation entre des états de conscience de veille et de sommeil (dans ce cas, il semble s'agir d'un "sommeil local", restreint à une partie du cerveau ou d'un éveil partiel). Ainsi, le somnambulisme est un mélange d'éléments neurophysiologiques de veille et de sommeil lent, alors que le TCSP est un mélange d'éléments du sommeil paradoxal, du sommeil lent et de la veille. Le diagnostic des parasomnies est avant tout basé sur la clinique ; seul le TCSP requiert pour son diagnostic de certitude des critères vidéopolysomnographiques (vPSG).

LES PARASOMNIES DU SOMMEIL LENT PROFOND

Les parasomnies du sommeil lent profond sont plus fréquentes chez l'enfant (prévalence 20-40 %), mais elles peuvent se manifester à l'âge d'adulte jeune (avec une prévalence assez élevée, de 2 à 4 %

des adultes pour lesquels le phénomène est gênant), généralement après un intervalle libre de crise. Elles sont favorisées par le stress, la dette de sommeil ou un syndrome d'apnées du sommeil. Dans une étude prospective récente, réalisée en face-à-face et avec vPSG chez des sujets sains qui ne se plaignaient pas de la qualité de leur sommeil, 12 % des sujets étaient somnambules [2]. Classiquement, le patient atteint de parasomnie de sommeil lent profond semble brutalement se réveiller, plutôt en début de nuit, ouvrir les yeux, explorer son environnement, s'asseoir, se lever, marcher et manipuler les objets de sa chambre (Fig. 1A). Son regard est vague et il répond de façon inappropriée aux questions posées par l'entourage et a peu de souvenir des phénomènes le lendemain. Dans la variante "terreur nocturne", le comportement est encore plus brutal, associant un cri perçant, et souvent la tentative de s'échapper en courant du lit,

suivis d'un réveil tachycarde et amnésique. Certains aspects cliniques ont été mieux identifiés récemment et restent moins bien connus des cliniciens. Ainsi, les comportements moteurs sont sous-tendus par un contenu mental (rêve ou cauchemar) qui est parfois mémorisé. Par exemple, 37 des sujets somnambules interrogés au laboratoire lors de la vPSG se souviennent de très brefs rêves ou d'images simples et effrayantes qu'ils essaient de fuir : effondrement du plafond, incendie, chute de rocher, bébé qui tombe du lit, accident de voiture, et divers scénarios de menace vitale ou de piège qu'il faut éviter. Ce récit de rêve/cauchemar est souvent différent de celui des patients souffrant de TCSP, qui sont eux agressés par des êtres humains rêvés ou des animaux et contre-attaquent en faisant face à l'agresseur, allongés dans le lit, yeux fermés (Fig. 1B). Cette différence de contenus menaçants et de forme de réponse à la menace

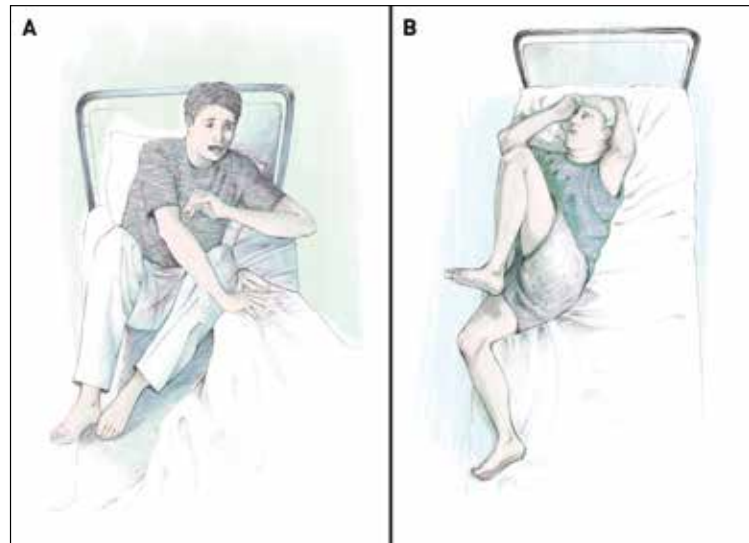


FIGURE 1 - Aspect clinique des somnambules (A) et des patients avec TCSP (B) lors des comportements nocturnes, redessiné d'après les vidéographies infrarouges nocturnes (œuvre de Juliette Rey, diplôme d'illustration scientifique, école Estienne, Paris).

[fuir ou combattre] suggère que les processus cognitifs du sommeil lent et du sommeil paradoxal simulent différents types de menaces et préparent ainsi le cerveau pendant le sommeil aux agressions diurnes [3], le seul problème ici étant l'extériorisation des contenus et comportements. Les comportements moteurs sont automatiques, mais complexes, car les patients sont aussi capables dans ces états veille-sommeil dissociés de jouer à la Playstation, d'envoyer des textos, de cuisiner, et de donner la réplique (peu appropriée) à une conversation, le regard dans le vague. Les manifestations surviennent en première partie de la nuit (le sommeil lent profond est présent pendant cette période), mais dans les formes sévères, plusieurs épisodes, et qui surviennent plus tard dans la nuit, sont décrits. Généralement, la durée des épisodes est courte (contrairement aux enfants), mais des éveils confusionnels qui peuvent durer plusieurs heures ont déjà été décrits chez les adultes. Enfin, l'enregistrement vPSG, de préférence pendant deux nuits consécutives, documente fréquemment chez l'adulte des éveils confusionnels répétés en sommeil lent profond (en général de 3 à 12 par nuit), accompagnés de tachycardie et de vasoconstriction. Il permet d'éliminer les autres diagnostics différentiels (mouvements périodiques de jambes, épilepsie nocturne, TCSP, état dissociatif nocturne psychiatrique) et de rechercher les facteurs qui favorisent ces réveils anormaux et partiels en sommeil lent profond, tels que les bruits, les hypopnées ou les limitations de débit et les secousses des membres.

■ VARIANTES SPÉCIALISÉES DE SOMNAMBULISME

> Le *sleep-driving*

Le *sleep-driving* (ou conduite automatique de véhicule) est une forme de somnambulisme avec conduite automobile maladroite et accidentelle, uniquement décrite sous l'effet des hypnotiques de demi-vie courte, tels que le zolpidem, la zopiclone ou l'oxybate de sodium. Elle survient souvent la nuit et est associée à une amnésie antéro- et rétrograde prolongée (3-5 heures). Les patients rapportés dans la littérature (des cas médicologues) avaient des taux sanguins de médicament supérieurs aux normes, avaient pris les hypnotiques dans la journée ou l'après-midi, et avaient souvent mélangé médicament et alcool. Ils répondaient aux questions des policiers, mais ils étaient maladroits et avaient des troubles de l'équilibre à l'examen, similaires aux personnes en état d'ébriété [4], ce qui n'est pas le cas des somnambules primaires. Dans ce contexte, on ignore encore s'il s'agit d'un vrai somnambulisme ou d'un syndrome automatisme-amnésie lié aux benzodiazépines. En effet, les benzodiazépines ont un rôle à double tranchant dans les parasomnies : elles peuvent réduire les réveils en sommeil profond dans le somnambulisme primaire, mais elles peuvent prolonger la période de confusion et d'amnésie lors d'un réveil.

> Trouble alimentaire du sommeil

Le trouble alimentaire du sommeil (TAS ou en nomenclature internationale SRED pour *Sleep Related Eating Disorder*) se manifeste par des épisodes récurrents de prise involontaire de nourriture ou de

substances non comestibles (d'où sa dangerosité, ex. : tartines de DVD au beurre mises dans le four à micro-ondes, absorption de steak congelé ou de détergent) se produisant après un réveil du sommeil lent (léger ou profond), pendant la période principale de sommeil. La conscience peut n'être que partiellement altérée durant l'épisode et le sujet peut en garder un souvenir partiel. Le sujet a l'aspect d'un somnambule : regard vague, comportement dirigé compulsif, opposition si on le contraint. Il a plus d'antécédents de parasomnies de sommeil lent profond que dans un groupe contrôle, mais une fois focalisé sur la nourriture, il ne change plus de comportement nocturne. Les conséquences sont les blessures, la honte et la prise de poids. Le TAS aurait une prévalence élevée occasionnelle lors de questionnaires épidémiologiques (4,6 % dans un groupe d'étudiants d'université non sélectionnés selon un questionnaire auto-administré) et dans les services de psychiatrie, mais il reste rare dans les populations de clinique du sommeil, les rares séries publiées ne comportant que 10 à 30 patients. Bien que peu étudié, il a une évolution désespérément chronique (comportement de prise de nourriture quasiment toutes les nuits) et touche majoritairement les femmes. Celles-ci ont eu plus de problèmes alimentaires pendant l'enfance et ont des scores actuels d'anorexie plus élevés que les patients atteints de somnambulisme. Le TAS peut être idiopathique ou associé à d'autres troubles du sommeil (syndrome de jambes sans repos, syndrome d'apnées de sommeil) ou associé à la prise de médicaments sédatifs (benzodiazépines, hypnotiques, neuroleptiques). Cette

parasomnie doit être distinguée de la boulimie nocturne caractérisée par une consommation alimentaire excessive consciente, survenant entre le dîner et le coucher et lors des réveils intra-nuit (en pleine conscience) et les troubles du comportement alimentaire diurnes (anorexie/boulimie) [5].

> La sexsomnie

La sexsomnie est un comportement sexuel involontaire et amnésique survenant pendant le sommeil. Il s'agit d'une parasomnie rare (une soixantaine de cas décrits dans la littérature), d'identification récente qui survient généralement en sommeil lent profond, même si quelques cas ont été également décrits en sommeil paradoxal. Les comportements rapportés incluent toutes les formes de sexualité : désinhibition, masturbation, attouchements du partenaire, initiation et complétion de rapports sexuels. Parmi les facteurs déclenchants ont été rapportés la privation de sommeil, l'alcool, la frustration et le stress. Le comportement peut être violent avec un risque de blessure du partenaire et des viols avec de lourdes conséquences psychologiques et médico-légales. Dans notre série (14 patients, dont 10 hommes), la moitié des sujets avaient déjà présenté des épisodes de somnambulisme et inversement 10 % des 89 somnambules interrogés avaient présenté au moins une fois des comportements sexuels amnésiques (d'après Dubessy, communication orale, SFRMS, 2015).

> La déglutition avec suffocation parasomniaque

La déglutition avec suffocation parasomniaque est une variété rare et spécialisée de terreur nocturne

associée parfois à des hallucinations hypnopompiques pharyngées. Les épisodes qui surviennent en premier tiers de la nuit se caractérisent par un réveil en sursaut avec une sensation de suffoquer et l'impression d'avoir inhalé un objet inhabituel que les sujets essaient de recracher (ex. : pièce de monnaie, clous, cuillère, fourchette, ordinateur, queue de lézard). Il s'y associe une sensation de peur, de mort imminente et une tachycardie. Ce phénomène est retrouvé à l'interrogatoire chez 13 % des somnambules. Le diagnostic différentiel comporte les apnées (dont le motif de consultation n'est jamais la dyspnée, les suffocations réelles n'étant pas perçues par le sujet, mais par son voisin de lit), le reflux gastro-œsophagien, l'asthme mais aussi la crise de panique, l'épilepsie insulaire et les paralysies du sommeil [6].

■ CONSÉQUENCES NOCTURNES ET DIURNES

Le risque de blessure lié aux parasomnies de sommeil lent profond est élevé et souvent négligé par les patients, leur famille et même les praticiens. Pourtant, 31 % des patients se sont blessés et 46 % ont blessé quelqu'un d'autre, aboutissant dans de rares cas au décès du somnambule (qui peut être confondu avec un suicide par défenestration) ou à des viols et meurtres. Étonnamment, 78 % des somnambules qui ont expérimenté un épisode de somnambulisme violent n'ont pas été réveillés par la douleur (ex. : chute du toit soldée par une fracture du fémur, et pourtant le patient ne se réveille qu'au matin), suggérant une dysrégulation nociceptive (ou une inattention à la douleur) lors de ces états de dissociation éveil-sommeil. Ceci

contraste avec le fait que la moitié d'entre eux présentent dans la journée des douleurs chroniques, céphalées ou migraines, comme on le voit chez les sujets qui dorment mal [7]. Les somnambules sont plus fatigués, plus somnolents le jour, un peu plus stressés que les sujets contrôles (mais pas plus que d'autres malades, comme les patients avec TCSP) et ont une altération de la qualité de vie. Si la moitié des somnambules se considèrent somnolents, cette somnolence n'est pas objectivée par des tests de latence moyenne d'endormissement (malgré des latences un peu courtes dans la matinée, lors du premier test) et il n'y a pas de corrélation entre l'échelle de somnolence d'Epworth et la fragmentation du sommeil lent profond [8]. Cette somnolence des somnambules est en revanche corrélée à un phénotype polysomnographique particulier qui suggère une augmentation de la pression du sommeil (latences d'endormissement nocturnes plus courtes, temps de sommeil plus allongé, moins d'éveils du sommeil lent profond), mais n'est pas corrélée à la sévérité de la parasomnie [9]. Enfin, malgré l'altération visible de l'architecture du sommeil lent profond chez ces patients, il n'a pas été retrouvé d'anomalie de la consolidation de la mémoire verbale pendant le sommeil [10].

Afin d'apprécier la sévérité d'une parasomnie, une nouvelle échelle nommée PADSS (*Paris Arousal Disorder Severity Scale*) a été élaborée dans notre service. Elle tient compte des comportements à caractère dangereux ou potentiellement dangereux, de la fréquence des épisodes et du retentissement des épisodes (au point de déranger

TABLEAU 1 - ÉCHELLE DE SÉVÉRITÉ DU SOMNAMBULISME/TERREUR NOCTURNE (PARIS AROUSAL DISORDER SEVERITY SCALE)

Au cours de l'année écoulée, avez-vous, la nuit, alors que vous étiez encore endormi, réalisé l'une des actions suivantes :

A. Lors des épisodes nocturnes

1. J'ai poussé un cri	Jamais	Parfois	Souvent
2. Je me suis assis ou redressé dans mon lit	Jamais	Parfois	Souvent
3. J'ai eu un geste violent	Jamais	Parfois	Souvent
4. Je suis tombé du lit	Jamais	Parfois	Souvent
5. Je suis sorti de ma chambre	Jamais	Parfois	Souvent
6. J'ai descendu ou monté un escalier	Jamais	Parfois	Souvent
7. Je suis sorti de mon domicile	Jamais	Parfois	Souvent
8. J'ai ouvert une fenêtre	Jamais	Parfois	Souvent
9. J'ai enjambé une fenêtre	Jamais	Parfois	Souvent
10. J'ai manipulé ou déplacé des objets légers (pantoufles, bibelots)	Jamais	Parfois	Souvent
11. J'ai manipulé ou déplacé des objets lourds (lampe, vase, meubles)	Jamais	Parfois	Souvent
12. J'ai cassé des objets	Jamais	Parfois	Souvent
13. J'ai pris des objets contondants (couteau, outils)	Jamais	Parfois	Souvent
14. J'ai manipulé des objets qui risquent d'allumer un feu (allumettes, briquet, gazinière, four)	Jamais	Parfois	Souvent
15. J'ai touché des objets autour des fenêtres et ouvertures (stores, volets, rideaux, poignées de fenêtre)	Jamais	Parfois	Souvent
16. J'ai préparé ou absorbé de la nourriture ou une boisson	Jamais	Parfois	Souvent
17. J'ai eu involontairement un comportement de nature sexuelle	Jamais	Parfois	Souvent

B. Fréquence de ces épisodes moteurs endormis, sur la dernière année (et score associé)

- 2 épisodes ou plus par nuit	6
- 1 épisode par nuit	5
- au moins 1 épisode par semaine	4
- au moins 1 épisode par mois	3
- au moins 1 épisode par an	2
- moins d'1 épisode par an	1
- aucun épisode dans l'année	0

C. Retentissement des comportements moteurs endormis

19. Je dérange le sommeil des autres	Jamais	Parfois	Souvent
20. Je me suis blessé	Jamais	Parfois	Souvent
21. J'ai blessé quelqu'un	Jamais	Parfois	Souvent
22. Je suis fatigué le lendemain	Jamais	Parfois	Souvent
23. Cela me gêne psychologiquement (sentiment de honte, anxiété, peur d'aller se coucher...)	Jamais	Parfois	Souvent

Calcul des totaux pour A et C : Jamais = 0, Parfois = 1, Souvent = 2.

Calculer les sous-totaux : PADSS-1 (Partie A) ; PADSS-2 (Partie B) ; PADSS-3 (Partie C).

Une PADSS totale supérieure à 13 discrimine les somnambules "cliniques" des contrôles sains et des patients affectés par d'autres parasomnies.

le sommeil des autres, de se blesser, de blesser quelqu'un d'autre, d'en être fatigué le lendemain et d'en éprouver un retentissement psychologique). Ayant une bonne sensibilité [83,6 %] et une bonne spécificité [87,8 %], cette échelle peut également être utilisée en routine clinique pour inventorier systématiquement les comportements, stratifier les patients à enregistrer ou traiter et évaluer l'efficacité des traitements [11] (Tab. 1).

■ TRAITEMENTS

Actuellement, une large partie du traitement consiste à inventorier et expliquer aux patients les mécanismes du somnambulisme : sur un fond de vulnérabilité familiale (l'analyse génétique est en cours), éviter les facteurs qui augmentent le sommeil lent profond (manque de sommeil, jet lag, sport en soirée, fièvre, prise d'oxybate de sodium ou de certains neuroleptiques), ceux qui favorisent les réveils intempestifs en début de nuit (stress le jour précédent, bruit sec, contact, ronflement, reflux d'acide après un repas abondant ou une prise d'alcool) et ceux qui augmentent la confusion lors de ces réveils (alcool, cannabis, benzodiazépines, hypoxémie). On insiste aussi sur le fait que les terreurs nocturnes ne traduisent pas une psychopathologie sous-jacente. On sécurise l'environnement : un somnambule ne doit pas dormir sur un lit superposé ou une mezzanine, doit dormir en pyjama (pour éviter de déambuler nu la nuit), bien fermer volets, fenêtres et porte d'entrée, et garder allumée une petite veilleuse. Il n'y a pas de nouveauté concernant le traitement médicamenteux des parasomnies. Aucun médicament n'a d'autorisation de mise sur le marché contre le som-

nambulisme et tous ont un faible niveau de preuve (petites séries de patients, non contrôlées). Le clonazépam à petites doses est le plus souvent utilisé, les autres alternatives thérapeutiques pouvant être la carbamazépine, la gabapentine, la paroxétine et la mélatonine. Le topiramate est utilisé dans le trouble alimentaire du sommeil [12]. L'hypnose (suggestion de ne pas quitter le lit) est actuellement en cours d'évaluation dans le cadre d'un programme hospitalier de recherche clinique (PHRC).

PARASOMNIES DU SOMMEIL PARADOXAL : LE TROUBLE COMPORTEMENTAL EN SOMMEIL PARADOXAL

■ UNE FORTE ASSOCIATION AUX MALADIES NEURODÉGÉNÉRATIVES

Le TCSP est caractérisé par des comportements anormaux et violents émergeant durant le sommeil paradoxal. Il existe un excès de tonus musculaire pendant ce stade (perte de l'inhibition normale du tonus musculaire) donnant lieu à l'extériorisation des comportements moteurs et vocaux. Généralement, c'est une blessure du patient ou de son partenaire de lit qui les conduit à consulter. Le TCSP est idiopathique (TCSPi), observé surtout chez l'homme après la cinquantaine, ou associé à des maladies neurodégénératives (c'est un marqueur de synucléinopathie, qu'il peut précéder de plusieurs années), mais très rarement lésionnel (lésion protubérantielle vasculaire ou inflammatoire). Il peut être favorisé par des médicaments (par exemple les antidépresseurs, mais aussi les bêta-

bloquants ou la sélégiline), mais on pense qu'ils le révèlent sur un terrain particulier plutôt que de le causer primairement. L'étude anatomopathologique de 172 cas avec TCSP (associés ou non à une maladie neurodégénérative) a confirmé la forte association entre TCSP et synucléinopathie, car 94 % des cas autopsiés présentaient une synucléinopathie. Entre 81 et 92 % des patients avec TCSPi développent avec les années une maladie neurodégénérative de type synucléinopathie [13] : pour environ la moitié une maladie de Parkinson, l'autre moitié une démence à corps de Lewy diffus et pour une petite fraction une atrophie multisystématisée. Le délai médian de conversion (50 % des patients) varie selon les études entre 5 et 7 ans après le diagnostic de TCSPi. Une étude récente multicentrique a révélé que le tabagisme, les antécédents de traumatisme crânien et d'exposition aux pesticides (agriculteurs) étaient des facteurs de risque de TCSPi. Certains signes moteurs subtils (amimie, ralentissement sur des tests moteurs de vitesse) ou non moteurs, tels qu'un déficit visuospatial léger, mais évolutif, une moindre reconnaissance des odeurs, de la vision des couleurs, une dysautonomie (constipation, dysurie, hypotension orthostatique) similaires à ceux observés dans la maladie de Parkinson ou la démence à corps de Lewy, sont présents dans cette phase de transition du TCSPi vers une maladie neurodégénérative. Par exemple, la combinaison d'un TCSPi, d'un trouble de la vision des couleurs et une hyposmie prédit une conversion plus rapide vers un syndrome parkinsonien ou démentiel, soit un patient sur deux converti en moins de 3 ans [14]. Les formes cliniques

de maladie de Parkinson avec TCSP sont plus sévères que les formes sans TCSP, tant au plan moteur (à prédominance hypertonique, avec *freezing*) que cognitif. Par exemple, dans une étude prospective, la présence à l'entrée dans l'étude d'un TCSP chez des patients ayant une maladie de Parkinson depuis 4 ans augmentait radicalement le risque de développer une démence [risque relatif, $RR = 49,7$, $p = 0,001$] [15]. Il s'agit du plus haut facteur de risque connu de démence parkinsonienne. D'autre part, les facteurs de risque de la maladie de Parkinson étaient différents dans les formes avec que sans TCSP : plus de soudeurs ($RR = 3$) et de fumeurs ($RR = 1,96$) dans le premier groupe, mais pas de différence dans la consommation de café et d'alcool, l'exposition aux pesticides, ou la vie en milieu rural. Par ailleurs, la prévalence familiale de démence et de syndrome parkinsonien était plus élevée dans la maladie de Parkinson avec TCSP ($RR = 3,28$) [16].

■ DES MÉCANISMES MIEUX CONNUS

Lorsque les patients ayant une maladie de Parkinson ont des épisodes de TCSP, la qualité du mouvement pendant le sommeil paradoxal est proche de celle observée au *best-on* du traitement, en journée : la voix est plus forte, l'articulation meilleure, le tremblement et la dystonie disparaissent. Il a été suggéré que ce phénomène était possible non pas grâce à une augmentation de la transmission dopaminergique pendant le sommeil, mais parce que les ganglions de la base étaient court-circuités et que le mouvement généré échappait à leur influence délétère [17]. Cette hypothèse a été progressivement renforcée par la mise en évidence

d'une amélioration de la motricité pendant le TCSP dans l'atrophie multisystématisée [18] alors que ce syndrome parkinsonien n'est que peu ou pas dopa-sensible. Surtout, une étude récente [19] a pu enregistrer sous imagerie fonctionnelle SPECT in vivo des épisodes de TCSP : chez cinq patients (deux avec TCSPi, un patient ayant une maladie de Parkinson avec TCSP et deux patients narcoleptiques avec TCSP), le pattern d'activation

lors des comportements moteurs en sommeil paradoxal était le même, indépendamment de la pathologie : on observait une activation bilatérale de l'aire prémotrice, du sillon inter-hémisphérique, de l'aire péri-aqueducale, des régions du pont et du cervelet, mais aucune activation des ganglions de la base, comme prédit 10 ans avant (Fig. 2).

Le mécanisme du TCSP n'est pas élucidé, mais l'implication du tronc

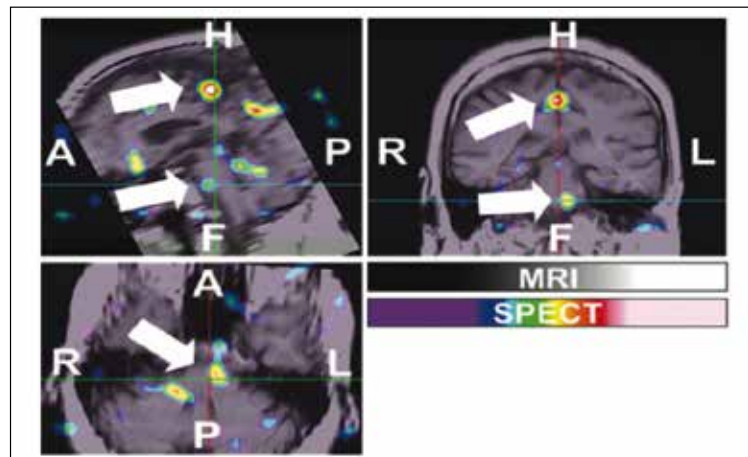


FIGURE 2 - Circuit moteur activé pendant les comportements moteurs en sommeil paradoxal chez une patiente parkinsonnienne, en SPECT. Notez l'activation du cortex moteur (programmation du mouvement), du tronc cérébral (activation du sommeil paradoxal, relais moteur), mais pas des ganglions de la base. Avec l'aimable permission de Geert Mayer et du journal *Brain*.

A : anterior ; H : head ; P : posterior ; F : foot ; R : right ; L : left.

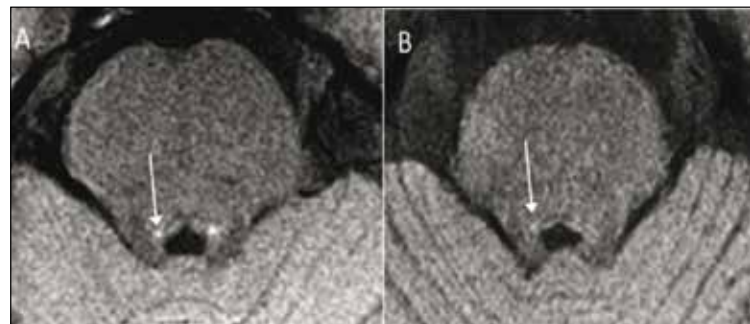


FIGURE 3 - Perte partielle du signal dans le complexe locus coeruleus/subcoeruleus (flèche) chez un patient avec TCSP idiopathique (B), alors qu'il est normal chez un sujet sain (A). Le locus subcoeruleus est responsable de l'atonie en sommeil paradoxal chez l'animal. Avec l'aimable permission du journal *Brain*.

cérébral notamment du locus subcoeruleus dans le tegmentum pontique et du noyau magnocellularis dans le bulbe, qui interviennent dans l'atonie du sommeil paradoxal chez l'animal, a été discutée. Dans une étude très récente, nous avons montré, en utilisant une séquence sensible à la neuro-mélanine IRM-3T, que le signal en T1 du complexe locus coeruleus/subcoeruleus était réduit chez les patients avec TCSPi, et non chez les contrôles, une réduction qui corrélait avec la sévérité clinique et la durée du TCSP, ainsi qu'avec l'importance du sommeil paradoxal sans atonie, mais pas avec la dysautonomie, les déficits sensoriels ou le déficit cognitif (Fig. 3) [20]. Cette anomalie de signal est visible chez 87 % des patients de façon individuelle et pourra constituer un test de routine. Nous avons montré précédemment que la réduction du signal du complexe locus coeruleus/subcoeruleus était présente chez les patients ayant une MP avec TCSP, et proportionnelle à la perte d'atonie en sommeil paradoxal [21]. Si la plupart des cas de TCSPi évoluent vers une synucléinopathie, de rares cas sont associés aux tauopathies : très fréquents dans le syndrome parkinsonien de la Gualdeloupe, ils sont très rares dans la paralysie supranucléaire progressive, la maladie d'Alzheimer et la dégénérescence corticobasale. Le TCSP a aussi été décrit récemment dans la maladie de Wilson [22], qu'il faut donc penser à rechercher en cas de TCSPi, et dans l'ataxie spinocérébelleuse de type 3.

TRAITEMENTS

Outre la sécurisation de l'environnement du lit, la mélatonine et le clonazépam sont des traitements efficaces du TCSP, même s'ils ne préviennent pas l'évolution neurodégénérative. Leur mécanisme d'action n'est pas connu puisqu'ils ne restaurent pas (clonazépam), ou alors partiellement (mélatonine) l'atonie physiologique du sommeil paradoxal. Leur prescription se fait en dehors de l'autorisation de mise sur le marché. On conseille vivement d'orienter les patients avec TCSPi vers des suivis de cohorte de recherche (par exemple la cohorte ICEBERG de l'Institut du

cerveau et de la moelle épinière de la Pitié-Salpêtrière), pour leur permettre de bénéficier des progrès de la recherche (génotypage, phénotypage) et d'accéder le plus tôt possible aux futurs essais de neuroprotection. ■

Correspondance

Dr Smaranda Leu-Semenescu
Service des pathologies du sommeil
Hôpital de la Pitié-Salpêtrière
47-83, boulevard de l'Hôpital
75651 Paris Cedex 13
E-mail : smaranda.leu@aphp.fr

✱ Smaranda Leu-Semenescu déclare n'avoir aucun lien d'intérêts en rapport avec cet article.

MOTS-CLÉS

Somnambulisme, Sexsomnia, Trouble comportemental en sommeil paradoxal, Maladie de Parkinson, Trouble alimentaire du sommeil, Agitation nocturne, Confusion

KEYWORDS

Sleepwalking, Sexsomnia, REM sleep behavior disorder, Parkinson disease, Sleep related eating behaviour, Nocturnal agitation



Bibliographie

1. Classification Internationale des Pathologies du Sommeil, 3e version, 2014, Société Française de Recherche et Médecine du Sommeil. Traduite de l'International Classification of Sleep Disorders, 3rd ed. Darien, IL: American Academy of Sleep Medicine, 2014.
2. Frauscher B, Mitterling T, Bode A et al. A prospective questionnaire study in 100 healthy sleepers: non-bothersome forms of recognizable sleep disorders are still present. *J Clin Sleep Med* 2014 ; 10 : 623-9.
3. Uguccioni G, Golmard JL, de Fontreux AN et al. Fight or flight? Dream content during sleepwalking/sleep terrors vs rapid eye movement sleep behavior disorder. *Sleep Med* 2013 ; 14 : 391-8.
4. Pressman MR. Sleep driving: sleepwalking variant or misuse of z-drugs? *Sleep Med Rev* 2011 ; 15 : 285-92.
5. Brion A, Flament M, Oudiette D et al. Sleep related eating disorder versus sleepwalking: a controlled study. *Sleep Med* 2012 ; 3 : 1094-101.
6. Flament M, Herlin B, Leu-Semenescu et al. Choking during sleep: can it be expression of arousal disorder? *Sleep Med* 2015 ; 16 : 1441-7.
7. Lopez R, Jausse I, Dauvilliers Y. Pain in sleepwalking: a clinical enigma. *Sleep* 2015 ; 11 : 1693-68.
8. Lopez R, Jausse I, Dauvilliers Y. Objective daytime sleepiness in patients with somnambulism or sleep terrors. *Neurology* 2014 ; 25 : 83 : 2070-6.
9. Carrillo-Solano M, Leu-Semenescu S, Golmard JL et al. Sleepiness in sleepwalking and sleep terrors: a higher sleep pressure? *Sleep Med* 2016 ; sous presse.
10. Uguccioni G, Pallanca O, Golmard JL et al. Is sleep-related verbal memory consolidation impaired in sleepwalkers? *J Sleep Res* 2015 ; 24 : 197-205.
11. Arnulf I, Zhang B, Uguccioni G et al. A scale for assessing the severity of arousal disorders. *Sleep* 2014 ; 37 : 127-36.
12. Chiaro G, Caletti MT, Provini F. Treatment of sleep-related eating disorder. *Curr Treat Options Neurol* 2015 ; 17 : 361.
13. Schenck CH, Bundlie S, Mahowald MW. Delayed emergence of a parkinsonian disorder or dementia in 81% of older men initially diagnosed with idiopathic rapid eye movement sleep behavior disorder: a 16-year update on a previously reported series. *Sleep Med* 2013 ; 14 : 744-8.
14. Postuma RB, Gagnon JF, Vendette M et al. Olfaction and color vision identify impending neurodegeneration in rapid eye movement sleep behavior disorder. *Ann Neurol* 2011 ; 69 : 811-8.
15. Anang JBM, Gagnon JF, Bertrand JA et al. Predictors of dementia in Parkinson disease: a prospective cohort study. *Neurology* 2014 ; 83 : 1-8.
16. Jacobs ML, Dauvilliers Y, St Louis EK et al. Risk factor profile in Parkinson's disease subtype with REM sleep behavior disorder. *J Parkinsons Dis* 2016.
17. De Cock VC, Vidailhet M, Leu-Semenescu S et al. Restoration of normal motor control in Parkinson's disease during REM sleep. *Brain* 2007 ; 130 : 450-6.
18. De Cock VC, Debs R, Oudiette D et al. The improvement of movement and speech during REM sleep behaviour disorder in multiple system atrophy. *Brain* 2011 ; 134 : 856-62.
19. Mayer G, Bitterlich M, Kuwert T et al. Ictal SPECT in patients with rapid eye movement sleep behaviour disorder. *Brain* 2015 ; 138 : 1263-70.
20. Ehringer M, Latimier A, Pyatigorskaya N et al. The coeruleus/subcoeruleus complex in idiopathic rapid eye movement sleep behaviour disorder. *Brain* 2016 ; sous presse.
21. Garcia-Lorenzo D, Longo-Dos Santos C, Ewencyk C et al. The coeruleus/subcoeruleus complex in rapid eye movement sleep behaviour disorders in Parkinson's disease. *Brain* 2013 ; 136 : 2120-9.
22. Tribl GG, Trindade MC, Bittencourt T et al. Wilson's disease with and without rapid eye movement sleep behavior disorder compared to healthy matched controls. *Sleep Med* 2016 ; 17 : 179-85.