

Narcolepsie : stratégies thérapeutiques

Editorial

Dr Marie-Françoise VECCHIERINI

MCU-PH honoraire

Médecin attaché au centre du sommeil et de la vigilance et centre de référence des hypersomnies
Hôtel-Dieu, AP-HP

Une prise en charge médicamenteuse essentielle, mais qui ne doit pas dispenser de l'aide générale indispensable au vécu des malades

C'est tout à l'honneur de nos collègues pharmaciens et aux membres du comité de rédaction du CNHIM de se pencher sur une maladie rare, sous-diagnostiquée et difficile à prendre en charge : la narcolepsie, principale maladie du groupe des hypersomnies centrales.

Faire mieux connaître cette maladie doit contribuer à mieux la repérer. Cela est essentiel quand on sait que le délai entre les premiers signes de la maladie et le moment du diagnostic est d'environ 10 ans et que de nombreux malades ne sont pas diagnostiqués bien qu'il s'agisse d'une maladie rare répertoriée sur le site d'Orphanet, sans doute auto-immune, et dont la prévalence est estimée entre 0,02 et 0,05%.

Cet article de Dossier du CNHIM procure une meilleure connaissance générale de cette pathologie, rappelant tous les signes cliniques de la maladie, les moyens de les repérer et d'en évaluer la sévérité tant cliniquement que par des questionnaires et échelles validées, ainsi que par des tests de laboratoire approuvés.

La somnolence, ce symptôme très précieux le soir qui nous donne le signal de l'endormissement et nous indique que c'est le moment d'aller se coucher, est en revanche très gênant quand il envahit notre journée, restreint nos actions (conduite automobile par exemple), handicape notre vie et en amoindrit sa qualité. Certes, la somnolence diurne peut être engendrée par de nombreuses causes, mais elle atteint une intensité particulièrement élevée dans la narcolepsie où, associée à des accès de sommeil irrépressibles, elle constitue la plainte majeure des malades atteints de cette pathologie.

Dans certaines formes de la maladie, cette somnolence envahissante s'associe à des **pertes du tonus musculaire, généralisées ou localisées**, déclenchées par une émotion le plus souvent positive, qui dans certaines circonstances peuvent être dangereuses, et sont souvent source d'erreurs diagnostiques.

Tous les symptômes principaux et secondaires de la maladie sont décrits dans cet article. Leur connaissance doit contribuer à un meilleur dépistage de cette pathologie. Les répercussions délétères de la maladie dans la vie familiale, sociale et professionnelle des

malades sont rapportées, notamment chez les jeunes qui connaissent souvent des difficultés scolaires en lien avec des difficultés cognitives, portant sur l'attention et la mémoire.

L'aspect thérapeutique est très développé et particulièrement intéressant. Une part importante est donnée à la prise en charge médicamenteuse qui est essentielle, et constitue la pierre angulaire du traitement. L'arbre décisionnel issu de la conférence de consensus de la Société Française de Recherche et Médecine du Sommeil est rapporté. Il est néanmoins judicieusement rappelé que le traitement médicamenteux doit s'accompagner d'une aide générale portant sur l'hygiène de vie, le respect du rythme veille/sommeil, et doit aussi prendre en compte le retentissement souvent négatif de la maladie sur le vécu et l'humeur de ces malades.

Concernant les médicaments, les différents stimulants de la vigilance et les anti-cataplectiques, actuellement sur le marché et ayant une AMM pour la narcolepsie sont détaillés dans leurs indications, mode d'action, effets bénéfiques et aussi leurs propres effets indésirables. Les médicaments utilisés selon un bénéfice reconnu cliniquement mais sans AMM pour la narcolepsie sont également cités.

De façon intéressante, sont aussi abordés des problèmes particuliers et souvent difficiles, telle la conduite à tenir en cas de maladie **chez la femme enceinte ou chez les enfants**.

Enfin, un chapitre est consacré aux « **nouveautés** », soit de médicaments existants mais faisant l'objet d'études spécifiques chez l'enfant par exemple, soit de modification de leur forme galénique, soit encore de développement de nouvelles substances actives, toujours les bienvenues pour cette maladie parfois fortement handicapante. **La recherche se poursuit pour trouver un moyen de faire passer la barrière hémato-encéphalique au neuromédiateur, oréxine ou hypocréatine, déficient dans la narcolepsie de type 1.**

Cet article de Dossier du CNHIM réalise ainsi une synthèse très utile et suffisamment détaillée des approches diagnostiques de la narcolepsie dans ses deux formes cliniques, et des possibilités thérapeutiques actuelles.