

# HYPERMOMNIES



# AVANT-PROPOS

Fatigué, somnolent ou hypersomniaque ?

On confond bien souvent, et à tort, fatigue et somnolence, et beaucoup de ceux qui se disent fatigués sont peut-être somnolents sans le savoir et inversement.

La fatigue physique résulte d'un exercice musculaire important. La fatigue psychologique est plus complexe mais est aussi souvent en relation avec un excès de travail ou de préoccupations.

La somnolence est un symptôme de sévérité et de cause variable. Elle se traduit par des endormissements, parfois involontaires, parfois désirés (les siestes), au cours de la journée. Autour de nous, bien des personnes sont somnolentes sans même s'en rendre compte. Il suffit de voyager dans les transports en commun pour observer combien de passagers s'endorment entre deux stations.

Les hypersomnies correspondent à des maladies à l'origine d'une somnolence diurne excessive et/ou d'un allongement de la durée du sommeil sur les 24 heures.

Le but de cette brochure est d'abord de vous aider à faire le point sur votre somnolence et de repérer celle de vos proches. Il est aussi de pouvoir dépister ces hypersomnies centrales qui sont rares mais qui ont des répercussions sévères sur la vie quotidienne. La somnolence diurne excessive peut avoir des conséquences graves dont les accidents de la route ou du travail. Toutefois des traitements et une bonne gestion du sommeil permettent de prendre en charge l'hypersomnie sous-jacente.

**« Préservons notre capital santé, prenons soin de notre sommeil ! »**

Pr Damien Léger,

*Président du Conseil scientifique de l'INSV  
et Responsable du Centre de Référence des  
Hypersomnies Rares*

Pr Joël Paquereau,

*Président de l'INSV et Responsable du  
Centre du Sommeil de Poitiers*

Pr Yves Dauvilliers,

*Responsable du Centre de Référence de la  
Narcolepsie et de l'Hypersomnie Idiopathique*

Alain de la Tousche,

*Président de l'ANC et Secrétaire de l'INSV*

# LES HYPERMOMNIES

Les hypersomnies centrales, dont la plus fréquente est la narcolepsie cataplexie, sont des troubles de l'éveil qui se manifestent par un **besoin excessif de sommeil** avec ou sans **allongement de la durée de la nuit** et une **somnolence excessive dans la journée**.

La somnolence excessive est un symptôme fréquent qui touche plus de 5% de la population adulte. Mais, contrairement à l'insomnie, elle est souvent méconnue, ce qui explique les difficultés et les retards du diagnostic. Pourtant ses conséquences sociales, familiales et professionnelles peuvent être sévères et handicapantes, en particulier sur la route.

Les hypersomnies sont des **maladies chroniques** qui persistent toute la vie, mais qui, dans la plupart des cas, grâce à un traitement médical bien conduit et une bonne gestion du sommeil permettent aux patients qui en sont atteints de mener une vie quasi normale.



.....

L'HYPERMOMNIE PEUT  
SE MANIFESTER SOUS  
DIFFÉRENTES FORMES PAR :

- un allongement de la durée du sommeil de nuit avec des difficultés à émerger le matin,
- une somnolence et/ou des accès de sommeil irrésistibles au cours de la journée qui limitent les activités du patient et l'obligent à faire des siestes,
- des périodes de plusieurs jours de sommeil qui surviennent de façon récurrente.

Lorsque la somnolence ne peut être expliquée par un manque de sommeil, la prise de médicaments, des apnées du sommeil ou une dépression, il faut penser à une hypersomnie centrale.

.....

# LA NARCOLEPSIE

**La narcolepsie, ou maladie de Gélineau, est un trouble de l'éveil sévère, caractérisé essentiellement par des accès brutaux et invincibles de sommeil qui surviennent plusieurs fois au cours de la journée.**

C'est une **maladie rare** qui touche en France **0,026% de la population**, soit environ 30 000 narcoleptiques. Elle persiste tout au long de la vie et va retentir sur tous les aspects de la vie personnelle, professionnelle, sociale et familiale du patient. L'âge de début est variable : de la première enfance à la cinquantaine avec un **pic principal vers 15 ans et un pic secondaire vers 36 ans**.

Le délai du diagnostic de la narcolepsie est malheureusement encore trop long : en moyenne 10 ans après l'apparition des premiers symptômes. Dans plus de la moitié des cas, on retrouve des circonstances de début particulières dans les jours ou les semaines qui ont précédé l'apparition des premiers signes : traumatisme crânien, infection, vaccin, stress important, modification des horaires de sommeil, maladie, grossesse...

**La somnolence diurne excessive** quotidienne et les **accès de sommeil irrésistibles** sont les premiers signes de la maladie. Ces accès de sommeil peuvent survenir brutalement dans la journée, y compris au cours d'activités comme manger, conduire, travailler, souvent aux mêmes heures de la journée pour un même patient. **La somnolence est le symptôme dominant et souvent le premier à apparaître.**

Les **cataplexies** sont de brusques **pertes du tonus musculaire**, allant d'un simple affaiblissement de la mâchoire, du cou et de la tête, ou **des épaules à la chute de tout le corps**. Elles se produisent électivement lors des émotions inattendues, et notamment lorsque le patient rit et éprouve des émotions agréables ou de la peur. Elles arrivent souvent dans les 4 ans suivant le début du symptôme de somnolence. Elles sont brèves, quelques secondes, rarement plus de deux minutes. Elles ne s'accompagnent jamais de perte de conscience. Ce signe est présent dans environ 70 à 80% des formes de narcolepsie. Il existe donc deux formes de narcolepsie : la narcolepsie avec cataplexie qui repose sur un diagnostic clinique (mais l'enregistrement de sommeil et les tests d'endormissement dans la journée sont fortement recommandés) et une forme de narcolepsie sans cataplexie dont le diagnostic nécessite obligatoirement les examens de confirmation.

A ces deux symptômes principaux, la somnolence diurne et les cataplexies, peuvent s'associer des **hallucinations** (auditives, visuelles, tactiles) désagréables voire terrifiantes lors de l'endormissement (hypnagogiques) ou lors du réveil (hypnopompiques), et des **paralysies** à l'endormissement ou plus souvent au réveil, le sujet étant conscient mais incapable de bouger pendant quelques instants, seuls les muscles oculaires et respiratoires sont fonctionnels. Les paralysies du sommeil et les hallucinations touchent un peu plus de la moitié des narcoleptiques. Toutefois, elles peuvent aussi survenir chez le sujet sain.

**Le sommeil de nuit est souvent de mauvaise qualité**, fragmenté par de fréquents éveils et cauchemars. Les patients n'ont pas toujours conscience de leur mauvais sommeil.

**Enfin, il existe très fréquemment des troubles d'attention en journée**, avec des oublis et des comportements automatiques. Un tiers des patients prend trop de poids la première année de la maladie.

#### **Statistiquement :**

- **La somnolence diurne excessive est présente dans 100% des cas.**
- **La cataplexie concerne 70 à 80% des malades atteints de narcolepsie.**
- **Les hallucinations hypnagogiques et les paralysies du sommeil concernent 50 à 60% des patients.**

### **LE DIAGNOSTIC DE LA NARCOLEPSIE**

Si le diagnostic est essentiellement clinique et repose sur l'association "d'épisodes de sommeil diurne récurrents et/ou d'endormissements survenant presque tous les jours sur une période d'au moins 6 mois et sur la confirmation clinique des cataplexies", les examens en laboratoire de sommeil sont indispensables.

L'**enregistrement polysomnographique** (PSG) est l'enregistrement du sommeil au cours de la nuit. Il peut se pratiquer dans un laboratoire de sommeil ou en ambulatoire à la maison. Il consiste en un enregistrement de l'activité électrique du cerveau pendant le sommeil (électroencéphalogramme ou EEG), un enregistrement de l'activité des muscles du menton (électromyogramme ou EMG), et un enregistrement des mouvements oculaires (électro-oculogramme ou EOG). Des paramètres respira-

toires et cardiovasculaires peuvent aussi être enregistrés lors du même examen. La PSG permet de mettre en évidence les perturbations du sommeil et d'évaluer le degré de sévérité de la maladie. Cet examen montre souvent un endormissement plus rapide que la normale en sommeil paradoxal dans 50% des cas alors que l'on s'endort normalement en sommeil lent.

Cette nuit d'examen est suivie le lendemain du **Test Itératif de Latence d'Endormissement** (TILE) qui a pour but de mesurer la tendance à s'endormir au cours de la journée. Les conditions de cet examen sont standardisées. Il se déroule en laboratoire de sommeil où le patient est allongé dans un lit, au calme, dans l'obscurité comme pour faire la sieste, à horaires fixes. On lui demande de faire 5 "siestes" au cours de la journée et l'on regarde avec quelle rapidité il s'endort. Ce test est basé sur le principe selon lequel plus un sujet est somnolent, plus il s'endort rapidement. On recherche également la présence d'endormissements rapides en sommeil paradoxal.

### **LES CRITÈRES DIAGNOSTIQUES DE LA NARCOLEPSIE**

Les critères diagnostiques de la narcolepsie, après un sommeil normal de plus de 6 heures (et sans syndrome d'apnées du sommeil dans le contexte de narcolepsie sans cataplexie) sont :

- Un délai d'endormissement inférieur à 8 minutes en moyenne sur les 5 siestes du TILE,
- La présence de sommeil paradoxal à au moins 2 des siestes, dans un délai de 15 minutes après l'endormissement.

## DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DE LA NARCOLEPSIE

Des causes plus fréquentes de somnolence doivent être recherchées avant de retenir ce diagnostic rare : une durée insuffisante de sommeil, la prise de médicaments sédatifs ou d'alcool en excès, une dépression, un syndrome d'apnées du sommeil, un syndrome des jambes sans repos ou un décalage de l'horloge interne.

L'hypersomnie idiopathique se distingue de la narcolepsie soit par de longs temps de sommeil de nuit, soit par une somnolence diurne sévère sans endormissement en sommeil paradoxal. Il existe des cas où les tests de sommeil ne permettent pas de conclure au diagnostic, et qui nécessitent de doser l'hypocrétine dans le liquide céphalo-rachidien, par ponction lombaire.

### LES CAUSES DE LA NARCOLEPSIE

Les causes de la narcolepsie sont de mieux en mieux connues. Il existe chez les patients avec cataplexie typique une importante diminution, voire un effondrement, des **neurones à hypocrétine ou orexine** (messager cérébral d'éveil sécrété par l'hypothalamus) avec la possibilité de le doser actuellement dans le liquide céphalo-rachidien. Les taux sont effondrés dans la narcolepsie avec cataplexie.

La disparition spécifique de ces neurones à hypocrétine, conjointement avec la survenue de la maladie chez des sujets jeunes, une forte prédisposition génétique (**HLA DQB1\*0602**), et souvent après un événement déclenchant (deuil, infection, vaccin, grossesse...), suggèrent un **mécanisme auto-immun** dans cette affection. En effet le typage HLA (molécule de reconnaissance du soi) DQB1\*0602 est présent chez 98% des patients narcoleptiques avec cataplexie typique, chez 50% des narcoleptiques sans cataplexie et chez 30% des sujets normaux. Sa

présence ne suffit donc pas à affirmer le diagnostic, mais son absence est exceptionnellement associée à la narcolepsie avec cataplexie. Il existe de rares cas familiaux de narcolepsie (moins de 5%) suggérant ainsi dans ces cas une origine différente à cette affection.

### EVOLUTION DE LA NARCOLEPSIE

La narcolepsie est une **maladie chronique** c'est-à-dire qu'elle persiste toute la vie. Elle est plus ou moins handicapante selon son degré de sévérité.

On ne guérit pas des accès de somnolence mais certains patients réussissent à les gérer avec un traitement éveillant bien conduit et une gestion astucieuse de courtes siestes au cours de la journée. Les attaques de cataplexie ont une évolution variable. Elles peuvent disparaître avec l'âge ou lorsque le patient apprend à mieux contrôler ses émotions. Les hallucinations hypnagogiques disparaissent la plupart du temps avec les années mais surtout avec les traitements anti-cataplectiques.

Toutefois, la plupart des patients narcoleptiques sont plus exposés au risque d'accidents du travail ou de la circulation. Une collaboration étroite entre le médecin traitant, le spécialiste du sommeil et le médecin du travail doit aider à surmonter les difficultés familiales et professionnelles liées à la maladie.

Après l'âge de 60 ans, qui correspond globalement à celui de la retraite, les symptômes peuvent s'estomper car l'absence de contraintes horaires liées à l'activité professionnelle facilite considérablement la gestion de la somnolence.







4	5	6	7	8	9	10	11	12				
		RRR	↑	(--)								


Qualité du sommeil	Qualité du réveil	Forme de la journée	Traitements et remarques particulières
7	5	8	


**RRR** Petit éveil     Temps de travail

Notation de 1 à 10

**(--)** Heure de repas

# AUTRES HYPERSOMNIES



## L' HYPERSOMNIE IDIOPATHIQUE

Plus rare que la narcolepsie, l'**hypersomnie idiopathique** est une affection chronique qui débute souvent avant l'âge de 30 ans. Elle se distingue de la narcolepsie par l'absence d'endormissements en sommeil paradoxal et un sommeil de nuit souvent très allongé, avec des réveils très difficiles. Le signe le plus caractéristique est une **somnolence diurne quasi permanente**.

Ainsi, le sujet a l'impression de n'être jamais complètement réveillé. S'il fait la sieste dans la journée, il se réveille fatigué. La nuit, il dort longtemps et a beaucoup de mal à émerger le matin. Pendant plusieurs heures après le réveil, il se plaint de troubles de la vigilance : ivresse du sommeil, désorientation temporo-spatiale (perte des repères de temps et de lieu), lenteur de la pensée et de la parole, difficultés motrices.

Il existe en fait deux formes d'hypersomnie idiopathique, l'une avec allongement du temps de sommeil de nuit, qui correspond à la forme décrite ci-dessus, et l'hypersomnie idiopathique, sans allongement du temps de sommeil. Celle-ci correspond à une forme différente, caractérisée par un sommeil de nuit de quantité et qualité normales mais avec une somnolence diurne excessive sévère avec des endormissements en sommeil lent.

Les examens complémentaires montrent :

- Soit un sommeil de structure normale avec un endormissement en sommeil lent, durant 6 à 10 h à la polysomnographie (PSG), associé à une la-

tence moyenne d'endormissement au TILE inférieure à 8 min. C'est la forme sans allongement du temps de sommeil.

- Soit un sommeil prolongé la nuit, de structure normale, durant plus de 10 h, associé à de longues siestes diurnes, l'ensemble totalisant au moins 11 à 12 h de sommeil sur un enregistrement continu prolongé de 24 h. Des enregistrements de sommeil prolongés de plus de 24 h peuvent parfois s'avérer nécessaires. Dans ce cas, les latences aux TILE sont variables et peu sensibles pour le diagnostic.

L'hypersomnie idiopathique pourrait être due à un **mauvais fonctionnement de certains systèmes d'éveil**, mais on sait que ce n'est pas un défaut de sécrétion d'hypocrétine comme dans la narcolepsie. Il y a plus souvent des cas familiaux, sans qu'une anomalie génétique n'ait été trouvée à ce jour. Dans 80% des cas environ, la maladie persiste toute la vie sans tendance à l'amélioration spontanée. Ses conséquences sociales, familiales et professionnelles sont comparables à celles de la narcolepsie. Il pourrait exister dans 20% des cas une guérison spontanée après plusieurs années de maladie.

## LES HYPERSOMNIES RÉCURRENTES : SYNDROME DE KLEINE-LEVIN

Ces affections très rares se manifestent par des périodes de sommeil de 20 h/24, durant en moyenne 10 jours et qui se répètent de façon récurrente, à intervalle variant de un à plusieurs mois ou même années.

La plus connue des hypersomnies récurrentes est le **syndrome de Kleine-Levin**. Les périodes de sommeil s'accompagnent d'un franc changement du sujet, avec une confusion mentale, une fatigue intense, une démotivation, et un sentiment d'irréalité. Dans la moitié des cas, il peut exister des changements du comportement alimentaire avec goinfrerie et une désinhibition sexuelle. Entre les accès, la vigilance, le sommeil, l'humeur et le comportement des sujets sont normaux.

La maladie affecte deux fois plus les garçons que les filles et se déclare en général vers l'âge de 15 ans. La fréquence et la sévérité des accès s'atténuent et disparaissent généralement au fil des années. L'origine de ce syndrome est inconnue mais différents examens fonctionnels montrent une souffrance cérébrale frontale et temporale, avec une possible origine inflammatoire voire auto-immune.

### AUTRES CAUSES D'HYPERMOMNIES

En dehors des troubles spécifiques du sommeil, il existe de nombreuses autres causes d'hypersomnie. La somnolence peut être induite par la **prise d'alcool** ou de certains **médicaments** : antihistaminiques, antidépresseurs, psychotropes, neuroleptiques, anxiolytiques, antimigraineux, antiparkinsoniens, antihypertenseurs, antiépileptiques...

Elle peut également être **en rapport avec une pathologie associée** :

- psychiatrique telle que la dépression,
- neurologique comme la maladie de Parkinson, la maladie d'Alzheimer, une démence, une tumeur cérébrale,
- métabolique,
- infectieuse où toute fièvre peut être responsable de somnolence,
- endocrinienne comme l'hypothyroïdie, le diabète...

Les hypersomnies nécessitent le plus souvent une exploration dans un centre du sommeil, spécialisé dans la prise en charge des troubles du sommeil et de la vigilance. A l'issue de l'interrogatoire du patient et des résultats des différents examens, il est en général possible de déterminer si l'hypersomnie est primaire (narcolepsie, hypersomnie idiopathique, maladie de Kleine-Levin), due à une privation de sommeil ou à des troubles du rythme veille-sommeil (travail posté par exemple), à des désordres respiratoires (syndrome d'apnées du sommeil), à des impatiences (syndrome des jambes sans repos) ou en rapport avec une maladie organique sous-jacente.

### LES HYPERMOMNIES CENTRALES CHEZ L'ENFANT



Ces hypersomnies centrales peuvent aussi débuter dans l'enfance. Ces symptômes affectent alors gravement la vie scolaire et relationnelle. Elles se manifestent par :

- un **allongement de la durée de sommeil** (2 à 3 heures de plus que la moyenne pour l'âge),
- de la **somnolence dans la journée** avec des siestes inopinées (la réapparition des siestes chez un enfant de plus de 6 ans doit attirer l'attention) ou plus paradoxalement une **hyperactivité** qui permet à l'enfant de se maintenir éveillé,
- un **réveil difficile** ("ivresse du sommeil"),
- un **changement d'humeur** (irritabilité, baisse des résultats scolaires).

La narcolepsie avec cataplexie est souvent plus sévère chez l'enfant. Dans cette affection, le premier symptôme qui attire l'attention est souvent une **prise de poids très rapide**. Les cataplexies peuvent être absentes au début ou très discrètes, prédominant au niveau de la face : clignement des paupières, ouverture de la bouche et langue pendante. Les paralysies du sommeil et les hallucinations hypnagogiques sont difficiles à décrire chez l'enfant qui, de plus, est rarement conscient de son mauvais sommeil. Il faudra toujours éliminer une hypersomnie associée à une autre pathologie. Comme chez l'adulte, le diagnostic de narcolepsie et d'hypersomnie

idiopathique nécessite un enregistrement polysomnographique (PSG) et des tests itératifs de latence d'endormissement (TILE) en laboratoire pour évaluer les pics de somnolence et exclure les autres pathologies (syndrome d'apnées du sommeil...).

Le traitement repose sur l'aménagement de temps de sieste et sur les molécules éveillantes associées, en cas de narcolepsie, à des médicaments anti-cataplectiques. L'éducation familiale, l'aide psychologique et académique font partie intégrante de la prise en charge.



## LES CENTRES DE RÉFÉRENCE POUR LA PRISE EN CHARGE DES MALADIES RARES

Afin d'améliorer l'accès aux soins et la qualité de la prise en charge, le **Plan National Maladies Rares 2005-2008** a mis en place des Centres de Référence pour la prise en charge d'une maladie rare sur le territoire français. Un premier **Centre de Référence des Hypersomnies Rares** a été labellisé en 2005, coordonné par le Centre du Sommeil et de la Vigilance de l'Hôpital de l'Hôtel-Dieu de Paris (Pr Damien LEGER), et associant le Service de Physiologie-Unité de Sommeil de l'Hôpital Raymond Poincaré de Garches (Dr Maria Antonia QUERA-SALVA) et le Centre du Sommeil de l'Hôpital Pellegrin de Bordeaux (Pr Pierre PHILIP). Un 2<sup>ème</sup> Centre a été labellisé en 2006, le **Centre de Référence de la Narcolepsie et de l'Hypersomnie Idiopathique**, coordonné par l'Unité des Troubles du Sommeil, Centre Hospitalier Universitaire de Montpellier (Pr Yves DAUVILLIERS), associé avec le Service

d'Explorations Fonctionnelles Neurologiques à l'Hôpital Debrousse de Lyon (Dr Patricia FRANCO), le Service de Psychopathologie de l'enfant et de l'adolescent à l'Hôpital Robert Debré de Paris (Dr Michel LECENDREUX) et la Fédération des Pathologies du Sommeil de l'Hôpital de la Pitié-Salpêtrière de Paris (Dr Isabelle ARNULF). Afin de compléter ce maillage territorial au plan régional, **10 Centres de Compétences**, dont un multisites, ont été également désignés en 2008 dans les régions suivantes : Alsace (Strasbourg), Bourgogne (Dijon), Bretagne (Brest), Centre (Tours), Midi-Pyrénées (Toulouse), Nord-Pas-de-Calais (Lille), Pays de Loire (Laval, Nantes et Angers), Poitou-Charentes (Poitiers), Provence-Alpes-Côte d'Azur (Marseille), Rhône-Alpes (Lyon). Toutes les coordonnées de ces Centres sont disponibles sur le site [www.je-dors-trop.fr](http://www.je-dors-trop.fr), dans la rubrique "Le réseau de soins".

# LE TRAITEMENT DES HYPERSOMNIES CENTRALES



Les traitements de la narcolepsie, avec ou sans cataplexie, et des hypersomnies idiopathiques ne permettent pas de guérir la maladie mais d'en atténuer les symptômes.

Actuellement, les traitements sont à la fois **pharmacologiques** (c'est-à-dire faisant appel à des médicaments) et **non pharmacologiques** (siestes, techniques comportementales, hygiène de sommeil).

Ainsi, pour lutter contre la somnolence, les **molécules éveillantes** associées à de **courtes siestes** programmées au moment des pics de somnolence sont très efficaces. Cependant, les difficultés importantes de réveil chez les malades avec hypersomnie idiopathique sont parfois résistantes aux traitements. Certains médicaments sont spécifiques des attaques de cataplexies. Enfin, chez les patients narcoleptiques qui ont un mauvais sommeil de nuit, un traitement pour l'améliorer peut parfois s'avérer nécessaire. **Une bonne hygiène de sommeil est toujours recommandée.**

## TRAITEMENTS ET CONSEILS NON MÉDICAMENTEUX POUR LES PATIENTS

- Ne pas abandonner brutalement le traitement contre les cataplexies car il y a un risque de rebond, c'est-à-dire une aggravation de la fréquence et de l'importance des épisodes.
- Repérer les facteurs qui déclenchent les accès de cataplexie. En cas de chute, donner les consignes à suivre à l'entourage : inutile d'appeler les secours et de provoquer une hospitalisation intempestive. Mettre seulement la personne en position de sécurité, rappeler qu'il n'y a pas de perte de conscience et attendre le retour à la normale (de quelques secondes à quelques minutes).
- La relaxation peut aider à mieux gérer les émotions conduisant aux épisodes de cataplexie.



# CONSEILS



## SOUTIEN PSYCHOLOGIQUE

Ne pas hésiter à solliciter un soutien psychologique car cette maladie peut avoir un fort retentissement sur la vie sociale, familiale et professionnelle. En particulier au moment de l'annonce du diagnostic ou de certaines périodes difficiles, il peut être utile de consulter un thérapeute (après s'être assuré qu'il connaît bien les maladies du sommeil afin d'éviter les erreurs d'interprétations psychologiques).

## CONSEILS DIÉTÉTIQUES

Les patients narcoleptiques ont tendance à être en surpoids, ils ont un Indice de Masse Corporelle (IMC) souvent élevé et un métabolisme de base diminué. Les conseils diététiques font donc également partie de la prise en charge de cette maladie. Les recommandations sont : pas de grignotage pour lutter contre le sommeil afin d'éviter une prise de poids, limiter les sucreries et les repas copieux.

## ACTIVITÉ PHYSIQUE

Il est vivement recommandé de conserver ou d'adopter une bonne activité physique ou sportive. Une marche quotidienne d'au moins 30 min est un minimum requis.

## VIE SOCIALE

Il est très important de préserver une vie sociale, en participant par exemple à une activité culturelle ou sportive, choisie au sein d'un groupe ou d'une association, en prenant contact avec d'autres malades ou en adhérant à une association de malades.

## DÉMARCHES ADMINISTRATIVES

Bien que la narcolepsie soit une maladie de longue durée qui va se prolonger sur toute la vie, elle n'est pas reconnue en tant que telle pour une prise en charge au titre des **Affections de Longue Durée** (ALD) de la Sécurité Sociale. Seul le traitement de l'hypersomnie peut être pris en charge au titre des affections longue durée "hors liste". C'est au médecin référent, c'est-à-dire le médecin traitant déclaré, de faire la demande de prise en charge à 100% auprès de la caisse de Sécurité Sociale avec l'aide et le soutien du médecin du sommeil.

## CONDUITE AUTOMOBILE

La somnolence au volant multiplie par 3 à 5 le risque d'avoir un accident. Pour diminuer ce risque, un décret en date du 21 décembre 2005 (publié au Journal Officiel le 28 décembre 2005

et renouvelé en juillet 2010) énonce la liste des symptômes contre-indiquant la conduite automobile. La somnolence, quelle qu'en soit la cause, fait partie de cette liste. En pratique, tout malade souffrant de somnolence devra d'abord être informé des risques ayant trait à la conduite automobile, et cette dernière devra être déconseillée tant qu'une intervention thérapeutique n'est pas mise en place. Il est demandé aux conducteurs de se présenter à la Commission du permis de conduire après la prise en charge en Centre de sommeil afin de revalider leur aptitude à la conduite.



## APTITUDE PROFESSIONNELLE

La somnolence diurne et les accès de sommeil invincibles qui caractérisent l'hypersomnie idiopathique et la narcolepsie peuvent avoir des conséquences sur la vie professionnelle des patients. Les performances au travail peuvent être altérées du fait des baisses de vigilance. Le patient a plus de difficultés à se concentrer et peut être moins rapide dans l'exercice de ses tâches professionnelles. Le médecin traitant, le médecin du travail, le spécialiste du sommeil et l'assistante sociale aideront le patient narcoleptique ou hypersomniaque qui présente des difficultés dans son insertion et sa carrière professionnelles. Selon les cas, il est possible d'obtenir un **aménagement de poste** ou un **statut de travailleur handicapé**.

## LA CARTE DE SOINS ET D'INFORMATION

Depuis 2006, dans le cadre de l'amélioration de la prise en charge des maladies rares, le Ministère de la Santé et des Solidarités, sous l'égide de la Direction Générale de la Santé (DGS), et en collaboration étroite avec les professionnels de santé, les Centres de Référence Maladies Rares et les associations de patients, a mis en place des cartes personnelles de soins et d'informations pour les personnes atteintes de maladies rares pouvant poser des problèmes en situation d'urgence. Cette carte est distribuée au patient narcoleptique dans un centre du sommeil.



Association Française de Narcolepsie Cataplexie et Hypersomnies Rares (ANC)

### Notre objectif principal

Être à l'écoute des patients et de leur famille en répondant aux diverses conséquences qu'entraînent ces maladies dans la vie familiale et professionnelle.

### Nos moyens d'actions

Organisation de rencontres régionales, séjours, journal d'information.

### Contact secrétariat ANC

Mme Grenier, 33 rue de Beaumont - 44390 Nort sur Erdre Tél : 02 51 82 45 13

# Pour en savoir plus...

---

[www.institut-sommeil-vigilance.org](http://www.institut-sommeil-vigilance.org)

[www.orpha.net](http://www.orpha.net)

[www.je-dors-trop.fr](http://www.je-dors-trop.fr)

[www.anc-narcolepsie.com](http://www.anc-narcolepsie.com)

[www.reseau-morphee.fr](http://www.reseau-morphee.fr)

[www.maladiesrares.org](http://www.maladiesrares.org)

---

Pour nous écrire :

Institut National du Sommeil et de la Vigilance  
6, rue Corneille  
75006 Paris

---

**INSTITUT  
NATIONAL  
DU SOMMEIL  
ET DE LA VIGILANCE**



réalisé avec le soutien  
institutionnel du laboratoire UCB Pharma

