

Le syndrome des jambes sans repos a plusieurs visages

Silvano Vella, Berne

Traduction: Rudolf Schlaepfer, La Chaux-de-Fonds

Le syndrome des jambes sans repos (SJSR) se caractérise par le besoin irrésistible de bouger ses jambes, associé à des paresthésies et à des dysesthésies. Ces troubles se manifestent en général lors de fatigue, typiquement le soir au lit. Des mouvements périodiques des extrémités (appelés PLMS, periodic limb movements in sleep) peuvent suivre durant le sommeil et le perturber sensiblement. Les conséquences pour l'efficacité des lendemains sont évidentes. Le SJSR n'est pas un nouveau diagnostic à la mode, sans valeur pathogénique créé par des médecins affairistes. Avec une prévalence de 5 à 10 % de la population générale en Europe, il s'agit d'une maladie neurologique chronique et progressive, qui peut se manifester déjà durant l'enfance.

Qu'en est-il des douleurs de croissance

Willis décrit en 1685 pour la première fois le SJSR de l'adulte. Il constata aussi l'effet thérapeutique de la morphine qui est encore utilisée de nos jours pour les formes rebelles de cette affection. Une première description du SJSR chez l'enfant a été publiée en 1832. Il s'agissait d'une étude sur les douleurs de croissance.

Rétrospectivement il devait s'agir de SJSR. Les douleurs de croissance sont un terme mal défini pour des douleurs de l'appareil locomoteur, généralement des jambes. Elles disparaissent dans la plupart des cas après quelques jours, mais peuvent réapparaître après plusieurs semaines ou mois. Si les douleurs se manifestent régulièrement durant des mois, surtout le soir au lit, il s'agit probablement d'un SJSR qui n'a pas son origine dans le squelette ou dans la musculature, mais dans le système nerveux central. Le terme n'a été défini qu'en 1945 par Eckborn¹.

À quoi faut-il encore penser (diagnostic différentiel)

Le diagnostic différentiel est résumé dans *tableau 1* et est discuté en détail dans l'article de Murali². On devrait exclure un déficit en fer, vitamine B12, acide folique, magnésium, une insuffisance rénale, une dysfonction thyroïdienne ainsi qu'une grossesse. Plutôt que le fer sérique, il est conseillé de mesurer la ferritine sérique dont la valeur devrait atteindre au moins 50 µg/l, donc une valeur plus élevée que la valeur limite inférieure de la norme indiquée par la plupart des laboratoires³.

Pathophysiologie et génétique

Des systèmes centraux agonistes de la dopamine sont impliqués dans le SJSR. Les médicaments agonistes de la dopamine en soulagent les douleurs. Le SJSR primaire est probablement une maladie autosomique dominante. Des gènes associés au SJSR ont été localisés sur le chromosome 12q chez une famille franco-canadienne, sur le chromosome 14q chez une famille italienne et sur le chromosome 9p chez une famille nord-américaine. La cause la plus fréquente d'un SJSR secondaire est le déficit martial. Le fer est un élément indispensable à la biosynthèse de la dopamine.

Des médicaments comme les antidépresseurs (tricycliques, inhibiteurs sélectifs du recaptage de la sérotonine), les antihistaminiques à effet sédatif et les antagonistes de la dopamine peuvent accentuer ou déclencher un SJSR.

Epidémiologie: penser au SJSR aussi chez l'enfant

Le SJSR se manifeste déjà chez l'enfant ou l'adolescent. Dans certaines études rétrospectives, 40% des adultes concernés indiquent que leurs troubles ont débuté avant le 20^{ème} anniversaire et 12% même avant le 10^{ème} anniversaire. Une étude allemande a constaté une prévalence du SJSR chez l'enfant de 1%⁴. Dans une autre étude, 25% des enfants souffrant d'un trouble de l'attention avec hyperactivité (TDA-H) présentaient aussi un SJSR⁵.

Diagnostic du SJSR

Les études montrent que les enfants décrivent leurs troubles souvent de façon imparfaite. Des expressions comme «en me couchant, j'ai mal aux jambes» ou «les douleurs deviennent plus fortes la nuit» devraient nous alerter. Des descriptions données couramment par l'adulte, comme «une sensation de brûlure, de fourmis ou de chaleur dans les jambes», «amélioration des douleurs par le mouvement», «des douleurs obligeant à bouger les jambes», ne sont que rarement utilisées par les enfants⁶. Le diagnostic étant difficile à établir, on fait, chez l'enfant, la distinction entre SJSR établi, probable ou possible.

Les critères diagnostiques actuellement utilisés sur le plan international pour le SJSR chez l'enfant⁷ exigent, en plus des quatre critères essentiels du SJSR adulte (*tableau*

Etiologie	Différence par rapport au SJSR
Douleurs de croissance	Les douleurs persistent malgré qu'on bouge les extrémités
Tics moteurs	Manifestations changeantes, impliquant différents groupes de muscles, souvent du visage ou de l'épaule
TDA-H	Se présente aussi sans douleurs ou autres troubles vespéraux (mais association avec SJSR possible)
Crampes musculaires	Apparaissent après un effort, se limitent à des groupes de muscles, ne sont pas soulagés par le mouvement
Chondropathie rotulienne	Les douleurs apparaissent lors de sollicitation du genou, notamment flexion
Arthralgies	Tuméfaction et douleurs limités à une articulation
Akathisie	Besoin de bouger durant toute la journée, apparaît suite à la prise de psychotropes

Tableau 1: Diagnostic différentiel du SJSR de l'enfant²

1. Nécessité de bouger les jambes, associé à des dysesthésies
2. La nécessité de bouger et les dysesthésies augmentent au repos, en position assise ou couchée.
3. La nécessité de bouger et les dysesthésies peuvent être partiellement ou entièrement supprimées par l'exercice physique (p.ex. marcher, assouplissement etc.)
4. La nécessité de bouger et les dysesthésies s'accroissent le soir ou la nuit ou ne se manifestent que le soir ou la nuit

Tableau 2: Quatre critères essentiels du diagnostic du SJSR de l'adulte

4 critères essentiels de l'adulte

PLUS

au moins 2 des 3 critères suivants:

- troubles du sommeil
- un des parents ou un frère/une sœur avec SJSR
- polysomnographie: mise en évidence de > 5 mouvements périodiques (PLMS) par heure de sommeil

Tableau 3: Critères diagnostiques définitifs du SJSR de l'enfant entre 2 et 12 ans⁷⁾

2), la description de dysesthésies dans les jambes, l'enfant utilisant ses propres mots (*tableau 3*, critères diagnostiques définitifs). Il ne suffit donc pas que les parents mentionnent des mouvements fréquents des jambes de leur enfant, ce comportement étant fréquent chez l'enfant, p.ex. lors d'un TDA-H. Les enfants ne comprennent souvent pas ce que nous entendons par mouvements fréquents des jambes, il est donc préférable de s'enquérir de dysesthésies ou de douleurs dans les jambes. Il est important de vérifier que les douleurs débutent au repos, particulièrement au lit. Contrairement aux adultes, les enfants ne font souvent pas la relation entre exercice et amélioration des symptômes de SJSR (3^{ème} critère essentiel). Lorsque le SJSR débute durant l'enfance, on suppose un fond génétique, l'anamnèse familiale est donc importante. Pour asseoir le diagnostic de SJSR, de l'avis d'un groupe d'experts allemands, les symptômes devraient être présents depuis au moins 6 mois de façon plus ou moins constante⁶⁾. Les douleurs de croissance, par contre, se manifestent durant quelques jours à semaines pour disparaître et éventuellement réapparaître ultérieurement. D'autres diagnostics différentiels sont résumés dans *tableau 1*.

La polysomnographie (PSG) est indispensable au diagnostic des PLMS. L'anamnèse et la clinique permettent pourtant souvent de

poser le diagnostic. Certaines assurances maladie ne remboursent la PSG que sur justification précise.

Traitement du SJSR

Il n'existe aucune étude randomisée, avec contrôle placebo concernant la pharmacothérapie du SJSR chez l'enfant (utilisation «offlabel»). Les agonistes de la dopamine (p.ex. Lévodopa[®], Ropinirol[®]) sont les médicaments le plus fréquemment utilisés également chez l'enfant (*tableau 4*). Il est important d'adapter le dosage individuellement, par petit pas⁸⁾. Des indications concernant le risque d'une accentuation des symptômes par les agonistes de la dopamine chez l'enfant manquent dans la littérature. L'antiépileptique Gabapentin[®] a également été utilisé avec succès⁹⁾. Cer-

taines casuistiques relatent d'un traitement par magnésium voire par la mélatonine.

Un enfant avec un TDA-H a-t-il un SJSR?

Une fois établi le fait que jusqu'à 1% des enfants souffrent d'un SJSR, l'intérêt des professionnels s'occupant d'enfants avec TDA-H fut éveillé¹⁰⁾. En effet, les enfants avec un TDA-H se plaignent plus souvent de douleurs nocturnes des jambes et d'une agitation motrice, selon des chercheurs américains dans jusqu'à 25% des cas⁵⁾. Il faut relativiser ce chiffre, car l'étude concernait des enfants pris en charge dans une clinique spécialisée dans le traitement du TDA-H, et donc particulièrement atteints.

Comment faut-il interpréter la relation entre TDA-H et SJSR, respectivement les douleurs de croissance? Il existe probablement deux hypothèses possibles. D'une part, les enfants avec des troubles du sommeil fréquents – comme c'est le cas pour le SJSR – ont souvent des troubles de l'attention et de la concentration le jour. Cela signifierait que le SJSR peut simuler les symptômes d'un TDA-H et que le traitement du SJSR résout aussi les problèmes observés le jour (ce qui peut être constaté en pratique). D'autre part, on utilise avec succès des agonistes de la dopamine (p.ex. méthylphénidate) pour le traitement du TDA-H. Ces médicaments inhibent l'élimination de la dopamine depuis les synapses de certaines aires cérébrales. Par l'administration de L-Dopa pour un SJSR, nous augmentons l'apport en dopamine dans les synapses! Cela permet l'hypothèse qu'un déficit relatif en dopamine est à la base du SJSR et du TDA-H. En poursuivant cette idée, il apparaît logique de chercher, selon l'anamnèse, un TDA-H chez l'adulte souffrant d'un SJSR.

Médicament	Expérience chez l'enfant
L-dopa, agonistes de la dopamine ^{8),9)} p. ex. Carbidopa [®] / L-Dopa [®] (50 mg / 200 mg), Ropinirol [®] (0.25 mg - 1.0 mg)	+++
Benzodiazépines p. ex. Clonazepam [®] (0.25 mg - 0.5 mg)	++
Antiépileptiques ⁹⁾ p. ex. Gabapentin [®] (300 mg - 600 mg)	++
Opiacés faiblement dosés	+
Magnésium	(+)
Mélatonine	(+)

Tableau 4: Traitement du SJSR (prendre le médicament 1 à 2 heures avant le coucher)

Prévalence	1% des enfants
Diagnostic différentiel	Voir tableau 1
Diagnostic	Exclusion/traitement d'une carence en Fe (ferritine!), Ca, Mg, Na, Cl, vitamine B12, acide folique. Exclusion d'une urémie, d'une dysfonction thyroïdienne, d'une grossesse, d'une prise d'antidépresseurs tricycliques ou de fluoxétine
Hérédité	Forme primaire: autosomique dominante (plusieurs loci)
Thérapie	L-dopa, agonistes de la dopamine, év. benzodiazépines, antiépileptiques
Pronostic	Forme primaire: accentuation des troubles avant la puberté et durant l'âge adulte. Forme secondaire: souvent réversible

Tableau 5: SJSR de l'enfant: résumé

Cas clinique:

- Maladie actuelle: garçon de 8 ans; le soir au lit, dysesthésies dans les deux jambes et difficultés à s'endormir. A été vu par 4 médecins (pédiatre, orthopédiste, rhumatologue, homéopathe), est adressé à la consultation du sommeil avec le diagnostic de «Douleurs de croissance et insomnie».
- Anamnèse personnelle: pas de problèmes de santé, pendant la journée plutôt agité et impulsif; travaux scolaires avec beaucoup d'erreurs d'étourderie.
- Anamnèse familiale: les deux parents ont souffert de douleurs de croissance durant leur enfance, le père a été examiné pour suspicion de TDA-H.
- Examen clinique: le garçon a des difficultés de concentration, il présente une agitation motrice; assis, il ne sait pas garder les jambes tranquilles. Examen neurologique par ailleurs normal.

- 9) Happe S, Sauter C, Klosch G, Saletu B, Zeitlhofer J. Gabapentin versus ropinirole in the treatment of idiopathic RLS. *Neuropsychobiology* 2003; 48(2): 82-6.
- 10) Picchietti DL, England SJ, Walters AS, Willis K, Verrico Tracy. Periodic Limb Movement Disorder and Restless Legs in Children with ADHD. *J Child Neurol* 1998; 13: 588-594.

Correspondance:

Dr. med. Silvano Vella
 Facharzt FMH für Kinder- und Jugend-
 medizin, speziell Neuropädiatrie
 Praxis Lindenhofspital
 Bremgartenstrasse 115
 Postfach
 3001 Berne
 Tel. 031 300 89 63
 Fax 031 302 03 57
silvano.vella@gmx.net

Références

- 1) Ekblom KA. Restless legs: a clinical study. *Acta Med Scand* 1945; Supp 58: 1-123.
- 2) Murali M, Kushida CA. Restless Legs in Children. *MedGenMed* 2006; 8(2): 79-86.
- 3) Kotagal S, Silber MH. Childhood-onset RLS. *Ann Neurol* 2004; 56: 803-807.
- 4) Kinkelbur J, Hellwig J, Hellwig M. Frequency of RLS symptoms in childhood. *Somnologie* 2003; 7 (Suppl 1): 34.
- 5) Chervin RD, Archbold KH, Dillon JE. Associations between inattention, hyperactivity, restless legs and periodic limb movements. *Sleep* 2002; 25: 213-218.
- 6) Hornyak M, Happe S, Trenkwalder C, Scholle S, Schlüter B, Kinkelbur J Restless Legs Syndrom im Kindesalter. *Nervenarzt* 2004; 75: 742-748.
- 7) Allen RP, Picchietti DL, Hening WA Restless legs syndrome: diagnostic criteria, special considerations and epidemiology. *Sleep Medicine* 2003; 4: 101-119.
- 8) Walters AS, Mandelbaum DE, Lewin DS. Dopaminergic therapy in children with restless legs/periodic limb movement in sleep and ADHD. *Pediatr Neurol* 2000; 22: 182-186.