

Le sommeil de l'enfant – troubles du sommeil et investigations

Alexandre N. Datta*, Bâle; Silvano Vella**, Berne
 Traduction: Rudolf Schlaepfer, La Chaux-de-Fonds

1. Le développement du cycle circadien

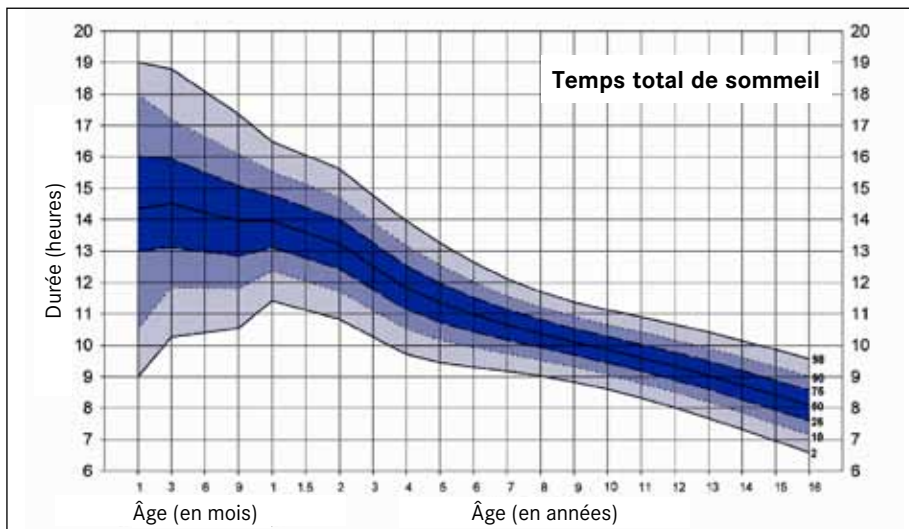
Le rythme circadien est une qualité universelle, de l'être unicellulaire, des plantes et des animaux et concerne, avec une stabilité et une précision étonnantes, dépendantes d'une horloge biologique intérieure, des activités physiologiques très variées, comme l'alternance jour-nuit, l'alimentation, la température corporelle ainsi que la sécrétion d'hormones (mélatonine, cortisol, hormone de croissance, etc.). Mais ce rythme circadien ne s'instaure chez l'être humain qu'au courant des premiers mois de vie; in utero et immédiatement après la naissance, le rythme est ultradien, les phases de sommeil et de réveil durant 2-3 heures. Chaque phase de réveil est suivie d'une phase de sommeil agité (active sleep), puis de sommeil calme (quiet sleep). Ce rythme évolue pendant les

premiers mois de vie vers le rythme circadien d'une durée d'environ 24 heures, les phases de réveil étant encore entrecoupées le jour par des phases de «sommeil diurne». Leur nombre diminue durant les premières 4-6 années de vie (en moyenne 3 phases de sommeil diurne à l'âge de 6 mois, 2 à 9-12 mois et 1 à 15-18 mois) pour disparaître complètement après la 3-6^{ème} année de vie^{(8), (23)}.

Ce rythme est généré dans le noyau supra-chiasmatique (NSC) qui reçoit des signaux photopériodiques de la part de la rétine et contribue ainsi à la synchronisation du rythme circadien. Le système réticulaire afférent (ARAS) de la substance réticulaire, système en contact avec le NSC dans l'hypothalamus, exerce d'une part, par son effet activant, une fonction de réveil et d'éveil et participe d'autre part, par les afférences depuis la rétine, à la sécrétion de mélatonine par l'hypophyse et donc à l'induction du sommeil. L'ARAS induit aussi, par son effet inhibiteur sur certains neurones de la moëlle, une diminution du tonus musculaire lors de l'endormissement⁽²⁴⁾.

* Hôpital des Enfants Universitaire des deux Bâle (UKBB), Unité de neuropédiatrie et de pédiatrie développementale, consultation du sommeil, Bâle
 ** Centre de médecine du sommeil, Lindenhofspital, Berne

Fig. 1: Courbes de percentile pour le temps total de sommeil



Courbes de percentiles du sommeil total (par 24 heures) depuis la naissance jusqu'à l'âge de 16 ans. On observe la grande variabilité, surtout pour le nourrisson et le petit enfant. Le besoin en sommeil de l'adolescent ne devrait pas être sousestimé!

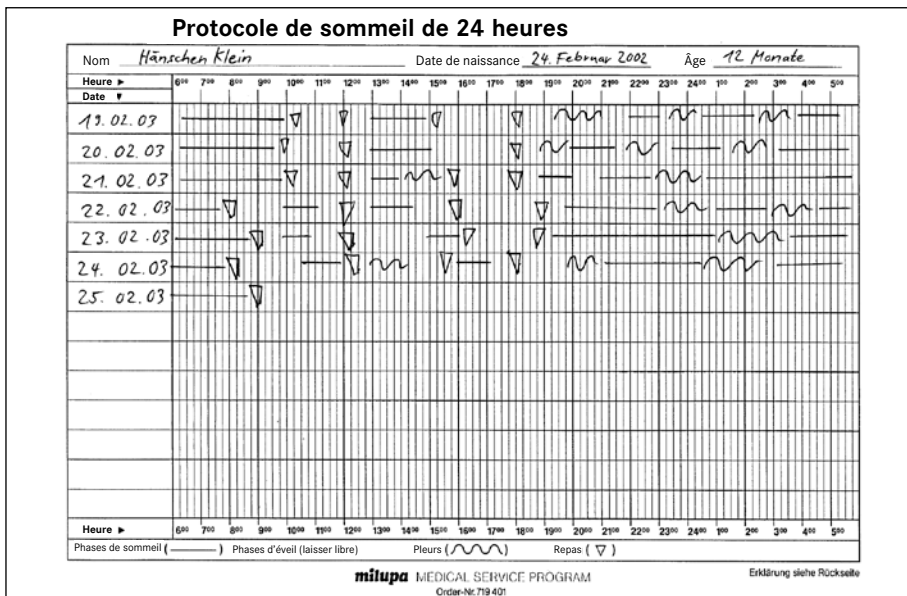
Source: Département de pédiatrie du développement, Clinique pédiatrique universitaire Zurich.

La nuit se compose de trois stades de vigilance: éveil (phases active et calme), sommeil NREM (phases de sommeil léger N1, N2 et phase de sommeil profond N3) et sommeil REM (sommeil à rêves). Le passage par tous les stades de vigilance représente un cycle de sommeil. La durée d'un cycle de sommeil dépend de l'âge et s'élève chez le nouveau-né à tout juste 50 minutes, chez l'adulte à 90 minutes environ. Un cycle de sommeil est suivi d'une brève phase d'éveil, un bref réveil après un cycle de sommeil est donc physiolo-

Glossaire

ALTE	apparent life-threatening event
Apnée	réduction du flux respiratoire de plus de 90%
Arousal	réaction de réveil
BECTS	épilepsie bénigne avec pointes centro-temporales
CPAP	continuous positive airway pressure (pression positive continue des voies respiratoires)
CSWS	continuous spikes in slow wave sleep (état de mal épileptique non convulsif électroencéphalographique ou «électrique» pendant le sommeil profond)
Hypopnée	réduction du flux respiratoire de plus de 50%
IAH	index apnées-hypopnées (nombre d'apnées et hypopnées par heure de sommeil)
NFLE	nocturnal frontal lobe epilepsy (épilepsie nocturne du lobe frontal)
OSAS	obstructive sleep apnoe syndrome (syndrome d'apnées obstructives du sommeil)
PLMS	periodic limb movements in sleep (mouvements périodiques des extrémités pendant le sommeil)
PTT	pulse transit time (temps de transit du pouls)
RLS	restless legs syndrome
SLK	syndrome de Landau-Kleffner
TAP	tonométrie artérielle périphérique
UARS	upper airway resistance syndrome (syndrome de résistance des voies respiratoires supérieures)

Fig. 2: Protocole de sommeil



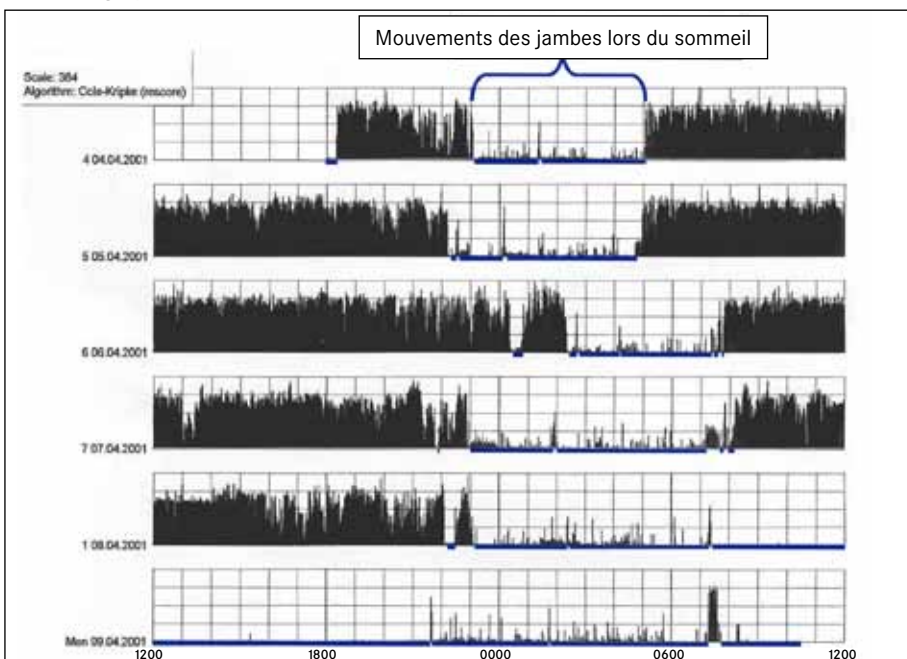
Des protocoles du sommeil simples, rédigés en plusieurs langues, permettent aux parents de noter pendant quelques jours les déplacements ou interruptions du sommeil.

gique. On attribue au sommeil NREM la régénération des différents systèmes d'organes du corps, le sommeil REM pour sa part a une importance fondamentale pour le développement cérébral du nouveau-né et du nourrisson et est responsable à tout âge pour le repos et l'assimilation psychiques.

2. Troubles du rythme circadien et troubles du sommeil dépendants de l'âge

Si certains facteurs exogènes peuvent influencer ou déplacer le rythme circadien, comme p.ex. le changement de fuseau horaire ou le travail de nuit, il peut être

Fig. 3: Actigraphie



Actigraphie sur plusieurs jours (durée 24 heures par ligne, minuit se trouve au milieu de la ligne). Les mouvements sont indiqués par des traits verticaux: plus les traits sont hauts resp. denses, plus les mouvements des extrémités sont intenses resp. fréquents. À noter les heures d'endormissement très variables (insomnie lors de RLS) et la fréquence des mouvements la nuit (PLMS).

perturbé aussi par des facteurs endogènes comme le vieillissement, la dépression, certaines maladies oncologiques et les démences. Les changements hormonaux à l'adolescence induisent un déplacement physiologique des phases de sommeil; certaines habitudes (travail tardif sur ordinateur, TV, etc.) peuvent encore l'accroître (*chapitre 4*).

Des facteurs comme l'immaturation des transitions d'un état de vigilance à l'autre, la cessation physiologique des phases de sommeil diurne, mais aussi les changements associés au développement des périodes NREM (le pic physiologique de sommeil NREM se situe entre 3 et 7 ans) peuvent contribuer à la manifestation de parasomnies (*chapitre 5*). Chez l'enfant plus âgé, la part NREM restant constante, le manque de sommeil engendre une diminution du sommeil REM et déclenche ainsi des parasomnies. Des facteurs exogènes comme certains médicaments ou drogues peuvent diminuer la durée du sommeil REM, modifier l'architecture du sommeil et en altérer la qualité (*chapitre 7*).

Pour toutes ces raisons, les troubles du sommeil sont fréquents durant l'enfance et l'adolescence (25% des petits enfants, 50% des enfants en âge scolaire, 33% des adolescents) et méritent une approche systématique. Trois questions permettent de distinguer trois groupes principaux de troubles du sommeil:

1. S'agit-il d'un trouble de l'endormissement et/ou de l'impossibilité de passer la nuit (**insomnie**)? Ce trouble du sommeil trouve son apogée durant la petite enfance et plus tard pendant l'adolescence (*chapitre 4*). Il faut remarquer que les besoins en sommeil sont très variables (entre 9 et 19 heures pour le nourrisson d'un mois, entre 9 et 12 heures pour l'enfant de 7 ans et entre 7.5 et 10.5 heures pour l'adolescent de 13 ans) (*fig. 1*).
2. Est-ce que des phénomènes inhabituels sont associés au sommeil (**parasomnies**)? Ils sont dépendants de l'âge et se manifestent de façon différente, surtout à l'âge préscolaire et scolaire (*chapitre 5*).
3. Est-ce qu'il y a un besoin de sommeil excessif ou à un horaire inhabituel durant la journée (**hypersomnie**)? Est-ce que la qualité respectivement la quantité du sommeil nocturne suffit? Si oui, il faut chercher des maladies pouvant générer

un besoin accru en sommeil (*chapitre 6*). Si le sommeil de nuit est lui aussi perturbé, il faut envisager un trouble de l'architecture du sommeil dans un contexte d'agitation motrice (*chapitre 7*) ou des troubles respiratoires liés au sommeil (*chapitre 8*).

3. Diagnostic des troubles du sommeil

Anamnèse et examen clinique

Au début de toute investigation se situe une anamnèse détaillée. Les questionnaires et protocoles de sommeil (*fig. 2*), mais aussi les enregistrements vidéo de nuit par les parents sont d'une aide précieuse. Des images très instructives sont possibles avec une simple caméra amateur, à la lumière d'une lampe de chevet; elles peuvent permettre de différencier p.ex. un pavor nocturnus d'une crise épileptique.

L'anamnèse et l'examen clinique permettent de déceler des maladies pouvant se cacher derrière un trouble du sommeil (*tabl. 1 et 2*). N'oublions pas de chercher des substances stimulantes et des médicaments. Nombre de médicaments couramment utilisés en pédiatrie peuvent être à l'origine de troubles du sommeil (*tabl. 3*).

Examens complémentaires

Les examens complémentaires sont souvent coûteux et lourds pour l'enfant. L'éventail englobe les fonctions pulmonaires et tests allergiques lors d'une suspicion d'asthme, l'EEG après privation de sommeil lorsqu'on soupçonne une épilepsie ou les examens radiologiques à la recherche d'une obstruction des voies respiratoires supérieures. Ces examens ne devraient se faire que sur indication précise, suite à des éléments anamnestiques ou cliniques. Le *tabl. 4* résume les indications à des examens complémentaires dans le cadre d'un trouble du sommeil. Les **actigraphes**, appareils ressemblant à une montre bracelet, sont utilisés pour mesurer l'activité corporelle lors d'investigations du rythme circadien. Chez l'enfant plus âgé, ils sont placés au poignet, chez le nourrisson à la jambe (*fig. 3*). La mémoire incorporée permet d'analyser par ordinateur un enregistrement de plusieurs jours. Ces investigations techniquement complexes ne sont actuellement standardisées pour l'enfant qu'en milieu hospitalier. Se trouvent en voie de développement des procédés qui devraient permettre des

Trouble du sommeil	Cause
Insomnie	<ul style="list-style-type: none"> • Rituels inadaptés • Mauvaise hygiène ou mauvais rythme du sommeil • Stress psychique/physique (fièvre, douleur, affection cardio-vasculaire, neurologique, syndrome d'apnées du sommeil) • TDA-H • Tics, syndrome de Gil de la Tourette • Troubles anxieux • Dépression • Psychoses
Hypersomnie	<ul style="list-style-type: none"> • Durée insuffisante du sommeil nocturne • Sommeil perturbé <ul style="list-style-type: none"> – Syndrome d'apnées du sommeil – Parasomnies fréquentes – Maladies sous-jacente (<i>voir tabl. 2</i>) – Médicaments, drogues, sevrage (<i>voir tabl. 3</i>) • Besoin accru en sommeil <ul style="list-style-type: none"> – Narcolepsie – Hypersomnie idiopathique – Dépression – Syndrome de Kleine-Levin • Cycle du sommeil perturbé <ul style="list-style-type: none"> – Jet-lag – Advanced/delayed sleep phase-syndrome
Parasomnie	<ul style="list-style-type: none"> • Parasomnies Non-REM <ul style="list-style-type: none"> – Jactatio capitis – Pavor nocturnus – Somnambulisme • Parasomnies REM <ul style="list-style-type: none"> – Cauchemars – Enurésie • Crises épileptiques

Tableau 1: Causes possibles de troubles du sommeil

Classification possible	Exemples
Médecine interne	<ul style="list-style-type: none"> • Coliques et autres douleurs • Drogues et sevrage • Reflux gastro-oesophagien • Diabète sucré • Troubles du rythme cardiaque
Syndrome d'apnées du sommeil	<ul style="list-style-type: none"> • Hyperplasie des végétations et des amygdales • Macroglossie (Syndrome de Down) • Syndrome de Prader-Willi-Labhart • Infirmitté motrice cérébrale • Maladies neuromusculaires
Autres troubles respiratoires	<ul style="list-style-type: none"> • Asthme bronchique • Mucoviscidose
Epilepsies du sommeil	<ul style="list-style-type: none"> • Epilepsie rolandique (BECTS) • Syndrom de Landau-Kleffner • Epilepsies du réveil • Epilepsie nocturne du lobe frontal (NFLE)
Autres maladies neurologiques	<ul style="list-style-type: none"> • Narcolepsie • Hypersomnie posttraumatique • Syndrome de Kleine-Levin

Tableau 2: Exemples de maladies sous-jacentes

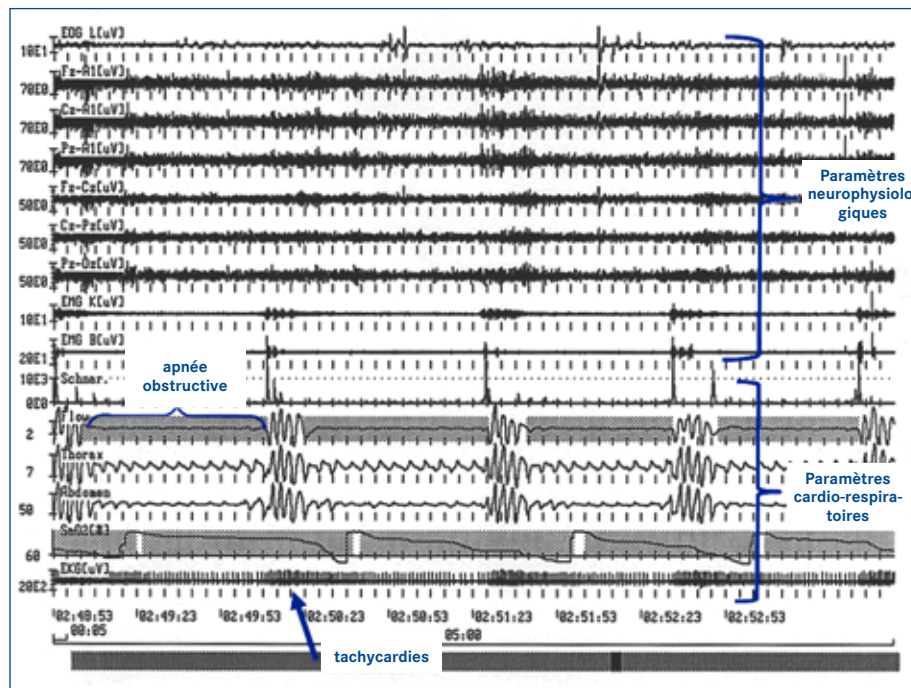
<ul style="list-style-type: none"> • Antihypertenseurs - bêtabloquants, réserpine • Anticholinergiques - ipratropium bromide • Stimulants du SNC - méthylphénidate • Hormones - contraceptifs - lévothyroxine - stéroïdes 	<ul style="list-style-type: none"> • Sympathomimétiques - bronchodilatateurs - dérivés de la xanthine - médicaments décongestionnants • Cytostatiques • Autres médicaments - phénytoïne - antitussifs - caféine, nicotine
---	--

Tableau 3: Médicaments fréquemment utilisés en pédiatrie pouvant provoquer des troubles du sommeil

<ul style="list-style-type: none"> • lorsque l'enfant n'est pas reposé au réveil pendant un laps de temps prolongé • lors de somnolence diurne (endormissement en classe, lors de voyages en voiture ou en train durant moins d'une demie-heure) • lors de ronflements chroniques • lors de troubles de l'endormissement ou du sommeil durant plus qu'un mois • lors de troubles du comportement nocturnes inexplicables

Tableau 4: Quand faut-il adresser l'enfant à un spécialiste?

Fig. 4: Polysomnographie



Graphique d'une PSG avec enregistrements neurophysiologiques comme EOG, plusieurs canaux EEG (Fc-A1 à Pc-Oc) ainsi qu'un EMG au menton et à la jambe (EMG K, EMG B). En dessous les paramètres cardio-respiratoires, avec un microphone pour les bruits respiratoires («Schnar» pour ronfler), flux respiratoire (Flow), mouvements respiratoires thoraciques et abdominaux (Thorax resp. Abdomen), Saturation en oxygène (SaO₂) et ECG. On constate plusieurs apnées obstructives (flux respiratoire pratiquement 0, en présence de mouvements respiratoires), suivies de chutes réactives de la SaO₂ et de brèves tachycardies (flèche).

polysomnographies (PSG) chez l'enfant à domicile. Une précision: il faut distinguer les polygraphies (mesure de la saturation en oxygène, de la fréquence cardiaque, des mouvements respiratoires thoraciques/abdominaux et du flux nasal) souvent utilisées en ambulatoire chez l'adulte, des PSG qui enregistrent en plus aussi des paramètres neurophysiologiques (EEG, EMG et EOG) et associent l'enregistrement vidéo par infrarouge (fig. 4). Le **Multiple Sleep Latency Test (MSLT)** est utilisé à la recherche de signes d'une somnolence diurne excessive. Le sujet se couche dans une pièce tranquille et obscurcie. À l'aide des mêmes paramètres que lors d'une PSG, on vérifie si le patient a tendance à s'endormir le jour. L'examen est interrompu après 20 minutes, que la personne se soit endormie ou non et est répété 4 à 5 fois à intervalles de 2 heures. La moyenne calculée du temps d'endormissement nous donne une mesure de la somnolence. Une PSG sera effectuée la nuit avant le MSLT pour exclure des causes nocturnes à la somnolence diurne (p.ex. apnées, restless legs). On suspecte une narcolepsie lorsque, outre le délai d'endormissement raccourci, apparaissent, lors de plusieurs examens, des phases REM après l'endormissement. Les indications et la précision de différentes méthodes d'investigation de troubles du sommeil sont explicitées dans le *tableau 5*.

Les troubles respiratoires liés au sommeil vont toujours de pair avec un effort respiratoire supplémentaire qui se traduit par des variations du rythme cardiaque et de la tension artérielle. Sont à l'étude chez l'enfant des méthodes permettant de mesurer le temps de transit du pouls (pulse transit time, PTT) ou les variations de la résistance vasculaire (tonométrie artérielle périphérique, TAP) pendant des épisodes respiratoires¹⁸⁾(fig. 5a,b). Ces techniques devraient permettre à l'avenir des mesures peu invasives à domicile.

Examens biochimiques et génétiques

Certains troubles du sommeil connaissent une cumulation familiale (narcolepsie, OSAS, RLS, delayed sleep phase syndrome [DSPS], syndrome d'hypoventilation alvéolaire centrale congénitale [CCHS]). En cas de narcolepsie avec cataplexies, 85% de sujets présentent, indépendamment de l'origine ethnique, un allèle HLA particulier sur le chromosome 6, recherché systé-

	Indications	Monitoring à domicile	Valeur prédictive positive pour le diagnostic de troubles du sommeil
Anamnèse, clinique, év. accessoirement vidéo à domicile	Tous les troubles du sommeil	oui	35%
Pulsoximétrie nocturne	Troubles respiratoires nocturnes	oui	80%
Polygraphie respiratoire	Troubles respiratoires nocturnes	oui	90%
Polysomnographie au laboratoire	Troubles nocturnes respiratoires et moteurs (RLS, parasomnies), épilepsies, narcolepsie	non	98% (standard or)
Polysomnographie à domicile	Troubles nocturnes respiratoires et moteurs (OSAS, RLS, parasomnies), épilepsies, narcolepsie	oui	Pas de données précises pour l'enfant à ce jour
MSLT	Somnolence diurne (narcolepsie, hypersomnie idiopathique)	non	Pas d'indication
Actigraphie	Troubles du rythme circadien (RLS, dépression, delayed sleep phase syndrom etc.)	oui	Pas d'indication
PTT, TAP	Troubles respiratoires nocturnes	oui	Pas de données précises pour l'enfant à ce jour

Tableau 5: Indications aux investigations de la physiologie du sommeil, au monitoring à domicile et à l'investigation de troubles respiratoires du sommeil de l'enfant

matiquement (HLA DQ1*0602, parfois accessoirement aussi HLA DR15). L'hérédité du OSAS semble être complexe. On peut facilement comprendre que la perméabilité des voies respiratoires supérieures soit héréditaire comme l'est la physiologie, et donc aussi le risque de ronfler et de faire des apnées. Il n'existe pas de dépistage génétique. Récemment a été découverte une mutation de l'apolipoprotéine E (ApoE) ε4 chez des enfants avec un OSAS. Il est intéressant constater que cet allèle est plus fréquent chez les enfants souffrant d'un OSAS et simultanément de troubles du développement cognitif. La signification n'est pas claire. Plutôt que sur les investigations génétiques, l'intérêt s'oriente sur une éventuelle association de l'OSAS de l'enfant avec

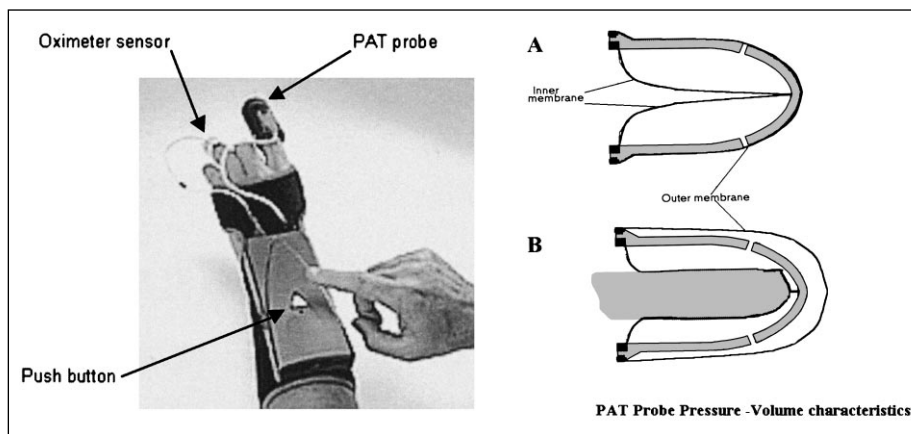
les signes précoces d'un syndrome métabolique. Les données actuelles indiquent une corrélation de la résistance à l'insuline et du taux de leptine élevés plutôt avec le poids qu'avec l'indice d'apnées - contrairement à l'adulte où les troubles respiratoires sont un facteur de risque indépendant. Il a été mis en évidence - aussi chez des enfants sveltes avec OSAS - une CRP élevée (réaction inflammatoire chronique comme facteur de risque de morbidité cérébro-vasculaire?). La mesure systématique de ces paramètres de laboratoire n'est pas conseillée. En cas de CCHS (appelé parfois aussi syndrome d'Ondine) on conseille une investigation familiale (mutation de l'homéoboîte PHOX2B), car il y existe une association avec la maladie de Hirschsprung et l'ap-

parition de tumeurs du système nerveux autonome. Pour le RLS on soupçonne depuis longtemps une hérédité autosomique dominante, associée à des variantes d'introns de différents homéoboîtes, dont un (MEIS1) s'exprime pendant la croissance des bras et des jambes. On pense donc que le RLS de l'enfant est un trouble de la croissance somatique. Une investigation génétique de routine n'est pas préconisée pour le RLS. On cherchera plutôt à exclure des formes secondaires de RLS (déficit en Vit. B12, acide folique ou fer).

4. Insomnies du nourrisson et du petit enfant, déplacement des phases de sommeil de l'adolescent

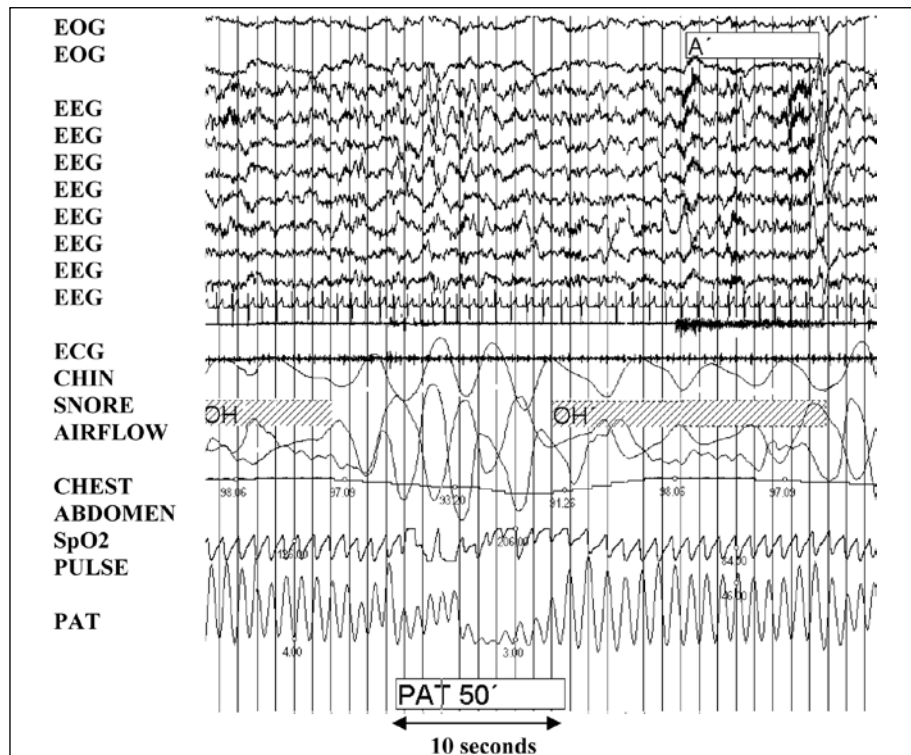
Les insomnies sont fréquentes durant l'enfance: 20 à 30% des enfants en dessous de 6 ans, 10% des enfants entre 6 et 12 ans et 15% des adolescents se plaignent de difficultés à s'endormir ou de phases d'éveil nocturnes. Si chez le nouveau-né un rythme ultradien de 3-4 heures associé à une tétée est normal, ces périodes d'éveil étant parfois accompagnées de pleurs véhéments, le sommeil nocturne se stabilise à l'âge d'un mois et les pleurs se concentrent sur les heures vespérales. Cette phase de pleurs disparaît généralement vers l'âge de 4 mois. Certains auteurs assimilent ces pleurs à des coliques, bien que l'origine de ces «coliques» ne soit pas claire, même si le bébé a lors de ces pleurs intenses un abdomen ballonné et les mains en poing⁷.

Fig. 5a: Tonométrie artérielle périphérique



Représentation schématique d'une tonométrie artérielle préiphérique (TAP), mesurant les changements de dureté/de tonus des parois des vaisseaux du doigt, en relation avec le tonus sympathique (dans ce cas paramètre du stress respiratoire). En même temps on peut effectuer une pulsoxymétrie à un autre doigt.

Fig. 5b: Tonométrie artérielle périphérique



Représentation synchrone des valeurs d'une TAP et d'une PSG. Lors d'un épisode respiratoire les valeurs de la TAP changent un peu plus rapidement que le flux respiratoire et la SaO₂. Les canaux EEG ne montrent par contre pas de réaction (pas d'arousal).

Modifié d'après O'Brien.

Chez l'enfant entre 1 et 3 ans, les insomnies sont souvent l'expression d'un problème d'endormissement ou de l'impossibilité de faire ses nuits: la phase d'endormissement ou le réveil nocturne sont accompagnés d'un refus de s'endormir ou de pleurs excessifs. Ce trouble n'est pas une vraie insomnie, mais néanmoins très éprouvant pour les parents qui souffrent eux-mêmes de plus en plus du manque de sommeil. La plupart des fois, la raison réside dans le fait que l'enfant ne s'est jamais endormi tout seul et qu'il est habitué à être entouré par les parents. Il s'agit donc pour l'enfant d'apprendre à s'endormir seul. Les pleurs nocturnes sont généralement dus à un bref réveil physiologique au terme d'un cycle de sommeil et à la difficulté de se rendormir. Souvent les parents ne font pas preuve de la fermeté et conséquence nécessaire face à l'enfant, étant fatigués par les réveils nocturnes. Un excès de repas nocturnes peut également être responsable, l'enfant se réveillant parce que la vessie est pleine, bien qu'à partir de 6 mois, le repas de nuit ne soit plus nécessaire. Craignant que l'enfant n'ait pas assez de sommeil, les parents le laissent dormir le lendemain d'une nuit parsemée de pleurs,

ce qui a pour conséquence un déplacement du cycle de sommeil et encore plus de difficultés à s'endormir le soir. Dans cette situation des mesures d'hygiène du sommeil et comportementales seront le meilleur moyen pour aider les parents qui devront tenir un protocole du sommeil de leur enfant. Les besoins en sommeil connaissent un large éventail, il est donc nécessaire de définir les besoins individuels de chaque enfant (*fig. 1*).

Chez l'adolescent, l'insomnie est généralement la somme de plusieurs facteurs: d'une part le rythme circadien se déplace à la puberté physiologiquement plus tard dans la soirée; le soir le jeune tend alors à rester devant l'ordinateur ou la TV et l'influence de la lumière va encore renforcer le déplacement de la phase de sommeil. Le matin, ces adolescents doivent être péniblement réveillés pour se rendre à l'école et ils se sentent somnolents pendant la journée. En fin de semaine, ils se couchent encore plus tard après être sortis le soir et dorment tard le matin, ce qui accentue encore le déplacement de la phase de sommeil: le dimanche soir ils auront de la peine à s'endormir. Outre les mesures d'hygiène du sommeil,

chez ces jeunes on a recours à la mélatonine et au traitement par la lumière. Les besoins en sommeil de l'adolescent sont, comme à tout âge, très variables. Dans les cas mentionnés d'insomnie, la polysomnographie n'est en général pas utile.

Il faut exclure les insomnies secondaires entraînant une somnolence accrue le jour: OSAS (*chapitre 8*), RLS (*chapitre 7*), TDA-H, troubles dépressifs ou anxieux, stress physique ou psychique, tics nerveux très marqués, troubles sensoriels en cas de cécité ou de syndromes génétiques (syndromes de Rett, de Prader-Labhart-Willy, d'Angelman, de Smith-Magenis, etc.). Ces enfants présentent en général encore d'autres symptômes, comme des ronflements nocturnes, des phases d'éveil nocturne prolongé, des troubles du comportement et éventuellement aussi une cassure de la courbe de croissance. La PSG est dans ces cas d'une grande utilité.

De nombreux médicaments utilisés en pédiatrie provoquent, par leur effet stimulant, un trouble de l'endormissement (p.ex. anticholinergiques et sympathomimétiques utilisés pour le traitement de l'asthme). Chez l'adolescent, on cherchera aussi des substances stimulantes comme la nicotine et la caféine.

5. Parasomnies

Les parasomnies sont fréquentes et se manifestent le plus souvent chez l'enfant en âge préscolaire et scolaire. Il faut distinguer les parasomnies du sommeil REM des parasomnies du sommeil NREM. Ces dernières sont fréquentes dans la première moitié de la nuit, le sommeil NREM étant alors plus marqué, les phases de sommeil profond ayant tendance à diminuer dans la deuxième moitié de la nuit.

Parasomnies du sommeil NREM

Typiquement, lors de parasomnies NREM, l'enfant ne se réveille pas (pavor nocturnus, somnambulisme) ou que partiellement (réveil confusionnel). La plupart des fois, le lendemain l'enfant ne se souvient donc pas des parasomnies.

1. Le réveil confusionnel se présente cliniquement sous forme de réveil subit dans un état de désorientation confusionnelle; il est parfois associé à des mouvements incohérents, plus souvent à des vocalisations relativement cohérentes. Ces

épisodes sont généralement de courte durée (1–2 minutes), mais peuvent aussi durer plus que 10 minutes, le sujet n'étant pendant ce temps que partiellement ou pas du tout réveillé ou réveillable¹⁾.

2. Le pavor nocturnus (sleep terrors) se manifeste chez environ 5% des enfants, débute généralement à l'âge de 2–3 ans, atteint son pic à 5–7 ans; l'enfant se met subitement assis dans son lit, les yeux grand ouverts, le regard apeuré, parfois en gémissant, en pleurant ou en hurlant.
3. Le somnambulisme apparaît plus tard, vers 3–6 ans et se présente sous forme de déambulation les yeux grand ouverts et le visage figé. L'enfant agit adroitement et ne se blesse généralement pas; certaines précautions s'imposent pourtant, car il pourrait se mettre en danger (fermer les fenêtres, sécuriser les escaliers et les sorties, etc.).

Sur le plan physiopathologique, on s'explique les parasomnies NREM par le fait que malgré un sommeil profond persistant, le cerveau n'inhibe pas les mouvements simples. Ces mouvements sont interprétés par l'entourage comme des manifestations émotionnelles du système limbique (regard anxieux, pleurs). Le réveil depuis le sommeil NREM étant difficile, en résulte une parasomnie. Un stress pendant la journée ou le manque de sommeil peuvent favoriser les parasomnies NREM^{17), 13)}.

Comme pour le pavor nocturnus, il s'agit aussi dans le cas du somnambulisme et du réveil confusionnel d'accompagner l'enfant tranquillement au lit, sans le réveiller. Les parasomnies ne perturbent en général pas l'architecture du sommeil de façon significative, à condition qu'on ne réveille pas l'enfant, en l'accompagnant au lit sans faire de la lumière. Ces réactions de réveil (arousal) répétées peuvent engendrer une certaine fragmentation du sommeil¹²⁾.

Les parasomnies du sommeil REM

Elles englobent les cauchemars et, rares chez l'enfant, les troubles du comportement liés au sommeil REM et les paralysies récurrentes.

1. Les cauchemars sont plus fréquents dans la deuxième moitié de la nuit où la partie REM du sommeil devient de plus en plus longue. L'enfant fait un rêve au contenu désagréable, on le trouve angoissé, pleurant, il est réveillé et se souvient très bien de son rêve. Contrairement aux

parasomnies NREM, il est raisonnable de rassurer l'enfant.

2. Les troubles du comportement associés au sommeil REM (REM sleep behaviour disorder, RBD) sont la matérialisation d'un rêve. Les réactions envers les autres membres de la famille sont généralement agressives et l'administration de benzodiazépines le soir peut s'avérer nécessaire²⁵⁾.
3. La paralysie récurrente fait partie des parasomnies associées au sommeil REM; elle est accentuée par le manque de sommeil ou par un déplacement de phase du sommeil; elle est plus fréquente chez les patients souffrant d'une narcolepsie. L'enfant est réveillé, mais ne peut pas bouger.

La jactatio capitis (mouvements rythmiques de la tête), les crampes nocturnes dans les jambes, le bruxisme du sommeil et les «periodic limb movements in sleep» (PLMS, mouvements périodiques des extrémités pendant le sommeil) font partie des «Sleep-related movement disorders». Les PLMS sont décrits dans le *chapitre 7*.

D'autres phénomènes paroxysmaux nocturnes non épileptiques, comme les myoclonies de l'endormissement, le parler nocturne (somniloquie), la myoclonie bénigne du nourrisson, les crises nocturnes d'origine non épileptique et les crises de panique ne sont pas comptés parmi les parasomnies et ne seront pas abordés dans cet article¹¹⁾.

Le diagnostic des parasomnies est clinique et une PSG ne s'impose que rarement. S'il s'agit de différencier un pavor nocturnus d'une crise nocturne du lobe frontal, la PSG ou l'EEG longue durée avec enregistrement vidéo peuvent s'avérer utiles.

6. Hypersomnie: hypersomnie idiopathique, narcolepsie

L'hypersomnie (somnolence diurne) se caractérise par un besoin accru de sommeil le jour. Il faut la différencier de la «fatigue diurne» de la personne qui a «moins d'énergie», mais qui vaque à ses affaires sans restriction. Les enfants atteints d'hypersomnie se battent contre le besoin de sommeil (par un comportement hyperactif, parfois confondu avec le TDA-H) ou s'endorment dans des

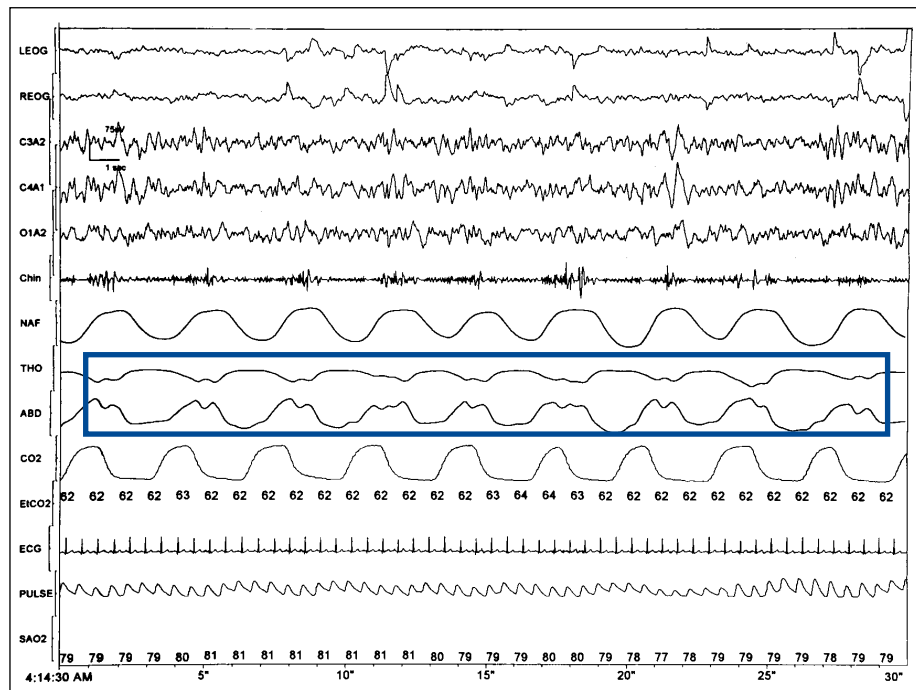
situations inadaptées: au cinéma, en mangeant ou même en parlant! Une cause possible est la narcolepsie. Cette maladie est caractérisée par une dysrégulation de l'organisation du sommeil (dyssomnie). Sommeil et éveil sont touchés. Typiquement apparaissent pendant la journée des épisodes irrépessibles de sommeil à rêves, appelés hallucinations. Le sommeil de nuit est perturbé par de fréquentes périodes de réveil et par des parasomnies. La maladie se manifeste typiquement à la puberté. Mais rétrospectivement, 15% des adultes avec une narcolepsie souffraient d'une narcolepsie monosymptomatique déjà pendant leur enfance. La narcolepsie se manifeste chez 0.02–0.05% de la population caucasienne. Le risque de souffrir d'une narcolepsie pour les proches au premier degré est de 1–2%. Chez les jumeaux monozygotes, la concordance n'est que de 20–30%, ce qui indique une origine multifactorielle. La présence simultanée de cataplexies justifie la recherche de l'haplotype leucocytaire (HLA DQ1*0602, év. aussi HLA DR15). La sensibilité pour la narcolepsie d'une anamnèse de cataplexies associée à un haplotype typique est très élevée. Mais la spécificité est faible, ce haplotype se trouvant chez 25 à 35% de la population normale.

Les 4 symptômes cardinaux de la narcolepsie sont¹⁵⁾:

- l'hypersomnie (besoin accru de sommeil diurne)
- les hallucinations hypnagogues (mélange de rêve et réalité)
- les paralysies (pendant l'endormissement et le réveil, incapacité de courte durée de bouger en étant couché)
- les cataplexies (en position assise ou debout, attaques de perte de tonus de la musculature du tronc ou des extrémités, déclenchées par des émotions).

La cataplexie est pathognomonique, sa présentation est parfois très discrète (bref affaissement du menton, dysarthrie soudaine). Les 4 symptômes ne se trouvent simultanément que chez la moitié des patients atteints d'une narcolepsie. Souvent on ne pose le diagnostic que par le cumul des symptômes, ce qui explique le diagnostic souvent tardif. Par ailleurs d'autres troubles du sommeil peuvent présenter les trois premiers symptômes mentionnés.

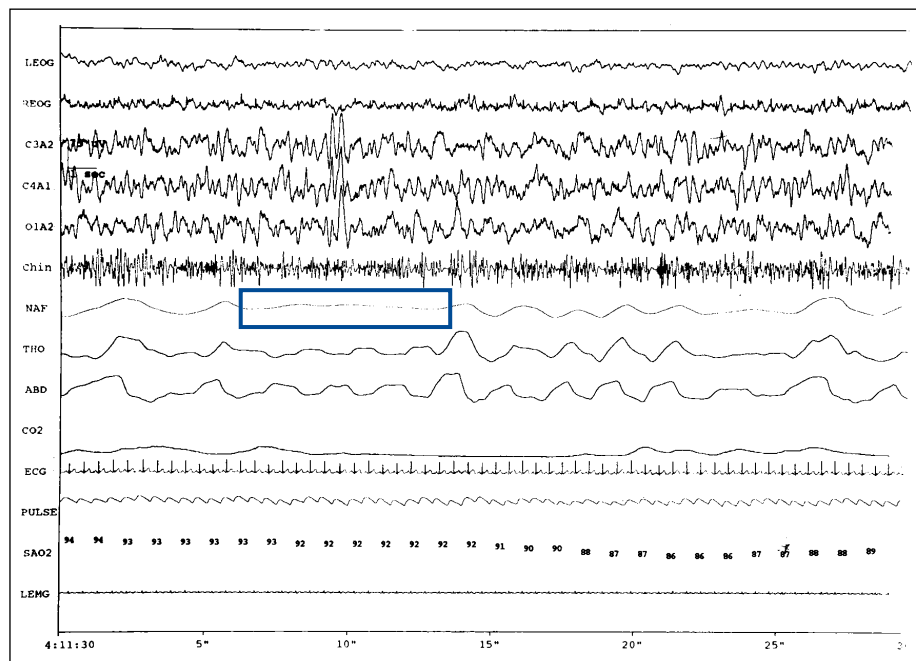
Fig. 6: Syndrome de résistance des voies respiratoires supérieures chez un garçon de 7 ans.



À noter les mouvements respiratoires paradoxaux des enregistrements thoracaux (tho) et abdominaux (abd) (marqué bleu). À chaque respiration apparaît une chute du CO₂ en fin d'expirium. Autres paramètres: EOG gauche et droit (LEOG, REOG), EEG (C3, C4, O1, O₂), EMG du menton (CHIN), flux respiratoire nasal (NAF), ECG (ECG), plethysmographie pulsée (PULSE), saturation en oxygène (SaO₂).

Modifié d'après Marcus CL, AJCCRM, 2001; 164: 16-30.

Fig. 7: Episode respiratoire sans arousal à l'EEG chez une fillette de 18 mois.



Hypopnée due à la diminution du flux respiratoire nasal (NAF, marqué bleu) avec désaturation (SaO₂), mais sans arousal à l'EEG (C3, C4, O1, O₂). Autres paramètres: EOG gauche et droit (LEOG, REOG), EMG du menton (CHIN), CO₂ en fin d'expirium (CO₂), ECG (ECG), plethysmographie pulsée (PULSE), saturation en oxygène (SaO₂), EMG de la jambe (LEMG).

Modifié d'après Marcus CL, AJCCRM, 2001; 164: 16-30.

Outre les 4 symptômes cardinaux, on observe un grand nombre de parasomnies: pavor nocturnus, cauchemars, mouvements périodiques des jambes, apnées du sommeil (jusqu'à 50%), énurésie nocturne, somnambulisme, somnolence ainsi que des troubles du comportement liés au sommeil REM. Toutes ces parasomnies provoquent une fragmentation accrue du sommeil, ce qui accentue les troubles typiques de l'enfant ayant un sommeil perturbé. La narcolepsie est une maladie dont on souffre toute la vie et qui affecte sensiblement la qualité de vie. Plus de la moitié des patients adultes développent une symptomatologie dépressive et subit un préjudice significatif sur le plan économique et social. Le traitement est multimodal et symptomatique, il est résumé dans le tableau 5.

L'hypersomnie idiopathique se différencie de la narcolepsie par l'absence de cataplexies et par une plus longue durée totale du sommeil (le protocole de sommeil s'avère très utile). Les cataplexies peuvent se confondre avec de courtes crises épileptiques, mais elles n'entraînent pas de perte de connaissance (casse-tête: coïncidence d'une cataplexie avec une hallucination ou un accès de sommeil). Rarement une narcolepsie peut être la manifestation d'un syndrome hypothalamique, de lésions invasives de bulbe, d'une infection du SNC, d'une tumeur cérébrale, d'une sarcoïdose, d'un syndrome de Guillain-Barré ou d'un syndrome de Coffin-Lewy.

Pour évaluer la gravité d'une hypersomnie, on dispose de brefs questionnaires validés (échelle modifiée de Epworth ou échelle de Ullanlinna). L'échelle de Epworth évalue le besoin en sommeil le jour, l'échelle de Ullanlinna documente, en plus du besoin de sommeil, les symptômes de cataplexie. Un examen dans le laboratoire du sommeil permet de vérifier l'existence d'une dyssomnie. La PSG permet d'exclure les troubles du sommeil non typiques d'une narcolepsie, p.ex. un syndrome d'apnée du sommeil ou un RLS, comme cause d'une plus grande somnolence diurne. Une MSLT sera effectuée directement après la PSG. Des recherches récentes suggèrent l'association avec une diminution d'origine auto-immune du neuropeptide orexine (hypocrétine) dans le SNC. Des études de cas traités par immunoglobulines par voie intraveineuse ont été publiées. Le dosage le plus précis d'orexine se fait dans le LCR, l'analyse se fait dans des laboratoires spécialisés. Conclusion: Malgré

une médecine de pointe, le diagnostic de la narcolepsie repose toujours sur une bonne anamnèse (qui se fait au cabinet médical)!

7. Trouble de l'architecture du sommeil

Nombreux troubles du sommeil se reconnaissent au fait qu'ils perturbent les cycles du sommeil, donc son architecture. En font partie les troubles respiratoires, les épilepsies (*chapitres 8 resp. 10*), le RLS, mais aussi l'ingestion de médicaments, de substances stimulantes et de drogues.

Avec une prévalence en Europe de 5-10% dans la population générale et de 1% chez l'enfant, le RLS est une maladie neurologique fréquente, chronique et progressive. Les patients atteints d'un RLS ressentent un besoin irrésistible de bouger les extrémités, accompagné de paresthésies et de dysesthésies. Ces troubles apparaissent en général lors de fatigue, typiquement le soir au lit. Pendant la phase de sommeil qui suit, on peut constater des «periodic limb movements in sleep» (PLMS), mouvements périodiques des extrémités pendant le sommeil qui perturbent sensiblement l'architecture du sommeil et donc le repos nocturne (*fig. 3*). Lorsqu'ils prennent l'importance d'une maladie, on parle, dans la littérature, de PLMD (periodic limb movements disease). Les conséquences sur l'efficacité de jour sont évidentes. Une revue du sujet avec des propositions diagnostiques et thérapeutiques a été publiée récemment dans *Paediatrica* et peut se consulter en ligne²⁶. Les affections psychopathologiques perturbent la continuité du sommeil (troubles affectifs, psychoses), diminuent la durée du sommeil profond (troubles affectifs, alcoolisme) ou déstabilisent le sommeil REM (surtout les troubles affectifs).

8. Troubles respiratoires associés au sommeil

Ils représentent chez l'enfant et l'adolescent l'indication principale à une PSG; des directives ont été publiées en 1996 par l'American Thoracic Society³.

Obstruction de voies respiratoires supérieures

L'obstruction de voies respiratoires supérieures provoque un ronflement inhabituel et, lorsqu'elle s'accroît, un UARS (upper

Non pharmacologiques	<ul style="list-style-type: none"> • Plusieurs siestes pendant la journée (10-20 minutes) • Horaires jour-nuit réguliers • Éviter les substances stimulantes le soir
Pharmacologiques	<ul style="list-style-type: none"> • Méthylphénidate (Ritaline®, Concerta®, Medikinet®), si possible sous forme retard • Modafinil (Modasomil®) • Contre les cataplexies: tricycliques, SSRI, oxybat de sodium (Xyrem®) • Immunoglobulines iv: premières études de cas

Tableau 6: Mesures thérapeutiques en cas de narcolepsie de l'enfant et de l'adolescent

	Ronflement habituel	UARS	OSAS	Respiration obstructive avec hypoventilation alvéolaire
Obstruction	+	++	+++	+++
Ronflement	oui	oui	oui	oui
Réveils	oui	oui	oui	oui
Gazométrie:			(CO ₂)	
• pCO ₂	normal	normal	↓	↑
• SaO ₂	normale	normale	↓	↓
IAH (par h de sommeil)	<1	<1	>1	>1
Symptômes le jour	+	++	+++	+++

Tableau 7: Obstruction progressive des voies respiratoires pendant le sommeil

airway resistance syndrome) (*fig. 6*). Le collapsus fréquent et total de l'oropharynx engendre un syndrome d'apnées du sommeil (OSAS). On désigne par hypopnée resp. apnée les chutes partielles (> 50%) resp. totales (> 90%) du flux respiratoire. On calcule ensuite l'indice apnée-hypopnée (IAH) qui normalement avant la puberté est de moins d'une apnée ou hypopnée par heure (IAH < 1). En raison de la capacité fonctionnelle résiduelle plus petite du poumon de l'enfant, même des apnées ou hypopnées de courte durée induisent une désaturation plus nette que chez l'adulte. Le thorax de l'enfant étant encore souple, le mécanisme respiratoire peut être perturbé par les changements de la pression intrathoracique, ce qui engendre - outre la respiration obstructive - une hypoventilation et hypercapnie supplémentaire (respiration obstructive avec hypoventilation alvéolaire) (*fig. 7*). Les importantes forces mécaniques exercées sur le sternum peuvent avoir pour conséquence un thorax en entonnoir. Le traitement vise donc l'élimination de l'élément obstructif (p.ex. par adéno-amygdalectomie) ou la stabilisation de la lumière de l'oropharynx par CPAP (continuous positive airway pressure). Un générateur de pression amène l'air inspiré par un masque nasal (éventuellement aussi buccal) dans le pharynx, qui se trouve stabilisé par l'effet de gainage pneumatique qu'entretient la pression positive¹⁶. L'enfant dirige lui-même la fréquence et le flux respi-

ratoires. Le traitement par CPAP se distingue ainsi d'une ventilation à domicile où ces paramètres sont définis par l'appareil. L'éventail des troubles respiratoires associés au sommeil et les gazométries sanguines relatives sont présentées dans le *tableau 7*.

Souvent les parents ne sont pas conscients des apnées. Si l'on pose la question, ils confirment que les ronflements sont par moments interrompus par des pauses de quelques secondes (apnées), suivies d'un râle inspiratoire (arousal). Le sommeil des enfants avec OSAS est en général agité et ils transpirent. Les conséquences d'un OSAS non traité ne sont pas négligeables: fatigue, trouble de l'attention et hyperactivité, hypertension pulmonaire et systémique, coeur pulmonaire, troubles de croissance, même un retard du développement intellectuel. La fréquence des troubles respiratoires obstructifs est la même pour l'enfant (prévalence 4-5%) que pour l'adulte, pour les filles que pour les garçons. Les facteurs de risque pour un OSAS sont l'hyperplasie des végétations et des amygdales, les maladies neuromusculaires, l'obésité, les syndromes génétiques avec hypoplasie du visage, la micrognathie (p.ex. syndrome de Down, de Pierre-Robin), plus rarement une laryngomalacie ou une drépanocytose. La pulsoxymétrie est devenue une méthode de dépistage appréciée en ambulatoire. Un schéma d'évaluation simple et validé est

Catégorie	Critères
A	Pulsoximétrie pathologique <ul style="list-style-type: none"> • ≥ 3 salves de désaturation et • ≥ 3 désaturations $< 90\%$
B	Pulsoximétrie normale <ul style="list-style-type: none"> • pas de salves de désaturation et • pas de désaturations $< 90\%$
C	Pulsoximétrie non concluante <ul style="list-style-type: none"> • ni critères A ni B

Tableau 8: Tableau d'évaluation pour la pulsoximétrie nocturne (modifié d'après Brouillette⁶⁾)
Définition d'une salve de désaturation: sont prises en compte les désaturations de $\geq 4\%$.
Doivent être enregistrées 5 ou plus de ces salves pendant des laps de temps de 10 à 30 minutes.

représenté dans le *tableau 8*. Les facteurs de risque pour les troubles respiratoires associés au sommeil (et donc indication à la pulsoxymétrie) peuvent se résumer en 3 questions:

1. existe-t-il une obstruction anatomique?
2. existe-t-il un trouble du tonus musculaire des voies respiratoires supérieures?
3. notion d'apnées du sommeil d'origine génétique/familiale fréquentes dans l'anamnèse?

Dysplasie Bronchopulmonaire (DBP)

Un certain nombre de nourrissons et enfants avec DBP présente des épisodes prolongés d'hypoxémie durant le sommeil, alors que la saturation en oxygène est normale le jour. L'hypoxémie présente chez l'enfant réveillé peut s'accroître pendant le sommeil. Les phases prolongées de respiration paradoxale (physiologiques jusqu'à l'âge de 6 mois) sont un facteur de risque cliniquement visible pour l'hypoxémie pendant le sommeil de l'enfant avec DBP.

Mucoviscidose

Les hypoxémies nocturnes ne sont pas rares! Malheureusement ni les scores cliniques, ni les mesures de la SaO_2 ou des fonctions pulmonaires, ni des tests de fitness effectués le jour ne sont des détecteurs fiables de problèmes respiratoires nocturnes. La gazométrie artérielle permet une distinction grossière: les enfants avec mucoviscidose et un $PaO_2 < 60$ mmHg à l'éveil passent jusqu'à 80% de leur sommeil avec une $SaO_2 < 90\%$. Les patients avec un $PaO_2 > 70$ mmHg à l'éveil ne dorment que moins de 20% du temps avec une $SaO_2 < 90\%$. En cas de doute, on a recours à la PSG. Lorsque le problème est reconnu précocement, la ventilation à domicile per-

met de soulager la musculature respiratoire de ces patients, de baisser la perte énergétique et de mobiliser les sécrétions.

Asthme bronchique

La lumière des voies respiratoires varie avec le rythme circadien. Ces variations semblent être encore plus importantes chez l'enfant souffrant d'asthme, le peak flow pouvant chuter la nuit jusqu'à 50% de la valeur diurne.

Maladies neuromusculaires

Les apnées obstructives et l'hypoventilation alvéolaire durant le sommeil sont fréquentes chez ces patients. Les troubles respiratoires nocturnes s'amplifient lorsque la dysfonction du larynx devient manifeste (anamnèse: troubles de la déglutition le jour!). Selon le type de maladie neuromusculaire, la musculature respiratoire (musculature intercostale, diaphragme) est plus ou moins touchée. L'importance de l'atteinte respiratoire nocturne ne se laisse souvent pas évaluer à partir d'exams à l'éveil - fonction pulmonaire, gazométrie ou mesures de la force. La PSG, combinée avec la fonction pulmonaire et la capnographie nocturne (mesure de la pCO_2 en fin d'expiration ou transcutanée), permettent d'objectiver l'importance du trouble respiratoire. Le recours précoce à l'assistance respiratoire non invasive améliore la qualité de vie tout particulièrement des patients atteints d'une dystrophie musculaire congénitale avec défaillance de la musculature diaphragmatique pendant le sommeil REM.

9. ALTE

La prévalence de la mort subite du nourrisson (Sudden Infant Death Syndrome,

SIDS) était avant 1993, dans les pays industrialisés, de 1.7/1000 nourrissons et a diminué à moins de 0.6/1000 nourrissons suite à l'introduction de mesures préventives. Lors d'un Apparent Life Threatening Event (ALTE), l'analyse systématique permet de trouver une cause dans près de 80% des cas^{7, 14}. La première étape des investigations consiste à observer l'enfant pendant 48-72 heures, pour exclure - si possible - une infection, un reflux gastro-oesophagien, un épisode vasovagal ou une crise épileptique. Si les phases de désaturation persistent pendant l'observation, la PSG avec enregistrement vidéo peut s'avérer utile, sans être pourtant obligatoire. La notion d'un cas de SIDS dans la famille n'est pas une indication (stricte) à la PSG; les enfants avec un frère ou une sœur victime d'un SIDS sont par contre en général monitorés durant les premiers mois de vie.

10. Crises épileptiques nocturnes

Les parasomnies peuvent se confondre avec une crise épileptique.

Les crises nocturnes les plus fréquentes sont certainement les crises focales ou focales complexes dans le cadre d'une épilepsie bénigne avec pointes centro-temporales (BECTS), nommée aussi épilepsie rolandique. Les crises se manifestent typiquement pendant le sommeil NREM, sous forme de contractions cloniques du coin de la bouche, d'un bras ou d'une jambe, accompagnées de manifestations sensimotrices orofaciales avec paresthésies et production de bruits gutturaux. L'EEG montre un foyer de sharp waves typique sur la région centrale qui s'active pendant le sommeil NREM¹⁰.

Les enfants avec une épilepsie occipitale (de type Panayiotopoulos) peuvent également manifester des crises nocturnes, lors desquelles l'enfant se réveille et se plaint de nausées, devient pâle et vomit. Suivent généralement un état de désorientation et une perte de connaissance (dans 94% des cas), déviation du regard, suivis à leur tour, mais seulement dans 20-25% des cas, d'une hémiconvulsion ou de convulsions généralisées. L'EEG montre des complexes de sharp slow waves et spikes. Les complexes sont enregistrés surtout sur la région occipitale, sont fréquents aussi sur les régions centrotemporale ou frontale et sont souvent bilatéraux¹⁹.

Les deux formes d'épilepsie mentionnées se laissent facilement différencier de parasomnies NREM. C'est plus difficile pour les épilepsies nocturnes du lobe frontal (nocturnal frontal lobe epilepsy, NFLE). On peut différencier trois types sémiologiques de NFLE:

1. Arousal paroxysmal, se manifestant cliniquement par un réveil brutal avec des manifestations motrices très stéréotypées; souvent on observe des mouvements de la tête, une mimique angoissée et des raidissements dystoniques des extrémités, durant moins de 20 secondes. Il est fréquent que ces épisodes se répètent plusieurs fois par nuit.
2. Crises paroxystique nocturnes dystoniques, associées à des phénomènes moteurs complexes, comme des automatismes des deux jambes, mouvements rythmiques du tronc ou du bassin et des vocalisations. Ces crises durent généralement moins de 2 minutes.
3. Déambulation épisodique nocturne: les enfants se réveillent, prennent des positions dystoniques, sautent du lit, déambulent en étant agités, crient ou vocalisent et ont des automatismes. Ces crises durent moins de 3 minutes. La crise du lobe frontal se distingue des réveils paroxystiques lors de somnambulisme, du pavor nocturnus et du réveil confusionnel par une stéréotypie très marquée du comportement, par des phénomènes moteurs dystoniques, la brève durée et l'apparition en salves plusieurs fois par nuit¹⁾. Par ailleurs les NFLE commencent généralement après 14 ans, nettement plus tard que les parasomnies NREM et sont parfois familiales (autosomique dominant)^{21), 22)}.

Les crises nocturnes de l'épilepsie du lobe temporal sont moins fréquentes que celles d'une NFLE et sont généralement accompagnées d'activité hypercinétique ou d'automatismes moteurs complexes. Ces patients ont presque tous des crises aussi le jour⁵⁾.

L'état de mal épileptique non convulsif (électroencéphalographique) pendant le sommeil lent (CSWS) ainsi que le syndrome de Landau Kleffner (SLK) sont des syndromes épileptiques qui, par des décharges continues pendant le sommeil et surtout pendant le sommeil NREM, mènent à une baisse brutale du rendement, à une détérioration des facultés cognitives ou, pour le SLK, à

une détérioration isolée des compétences langagières; ils modifient en général aussi l'architecture du sommeil. La nuit, les phénomènes cliniques ne sont par contre pas au premier plan, ce qui facilite la distinction des parasomnies. La somnolence diurne peut s'aggraver avec le temps, ces formes d'épilepsie doivent donc être différenciées du OSAS ou du PLMS (*chapitre 7*).

Pour les BECTS et l'épilepsie bénigne occipitale de type Panayiotopoulos, l'EEG après privation de sommeil suffit généralement pour poser le diagnostic. Dans le cas de NFLE et éventuellement de CSWS et de SLK, un enregistrement longue durée avec vidéo ou la polysomnographie peuvent s'avérer nécessaires.

Remerciements

Nous remercions M. le Prof. Peter Weber, médecin chef de l'unité de neuropédiatrie et pédiatrie développementale, Hôpital des Enfants Universitaire des deux Bâle (UKBB), pour la relecture critique du manuscrit.

Références

Voir texte allemand.

Correspondance

Dr. med. Silvano Vella
Kinder- und Jugendmedizin und
Neuropädiatrie FMH
Lindenhofspital Bern
Bremgartenstrasse 115, Postfach
3001 Bern
silvano.vella@gmx.net