

HYPERMOMNOLENCES



AVANT-PROPOS

Fatigué, somnolent ou hypersomniaque ?

Avec la privation chronique de sommeil dans les populations occidentales, la **somnolence** peut apparaître comme un phénomène normal, conduisant parfois à parler à tort de **fatigue** : beaucoup de ceux qui se disent fatigués sont peut-être **somnolents** sans le savoir et inversement.

La **fatigue** correspond à un état d'épuisement physique ou mental, avec des difficultés à initier ou à maintenir une activité volontaire. **Elle n'est que partiellement améliorée par le repos ou le sommeil.**

L'**hypersomnolence** peut associer plusieurs symptômes, dont la sévérité et la fréquence varient :

- **Un sommeil nocturne excessif** (au moins 9h de sommeil par nuit)
- **Une somnolence diurne excessive** (SDE : incapacité à rester éveillé ou alerte durant la période de veille)

- **Une inertie au réveil** : difficultés à atteindre un état d'éveil complet après une période de sommeil, pouvant s'accompagner de confusion.
- **Des endormissements irrépessibles au cours de la journée.**

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 identifier les hypersomnolences d'origine centrales qui sont rares mais qui ont des répercussions importantes sur la vie quotidienne.

La SDE peut avoir des conséquences graves comme les accidents de la route ou du travail.

Toutefois les traitements et une bonne gestion du sommeil permettent de mieux vivre avec l'hypersomnolence.

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

Dr Marc Rey,
Président de l'INSV

Pr Yves Dauvilliers,
*Responsable du Centre de Référence de la
Narcolepsie et de l'Hypersomnie Idiopathique*

LES HYPERSOMNOLENCES

●

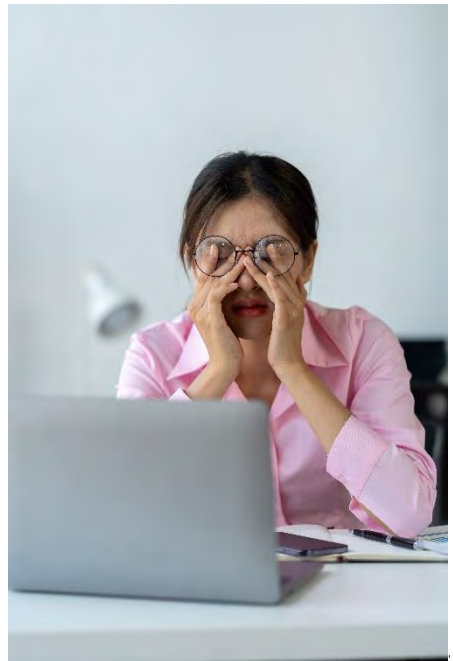
L'**hypersomnolence** est une plainte courante dans la population générale. Son taux varie entre **5 et 30 %**, selon les outils d'évaluation utilisés. Une durée de sommeil supérieure à 9 heures avec un impact sur la journée concerne environ **1,6 %** de la population.

Facteurs associés à la somnolence diurne excessive (SDE) :

- ✓ Obésité
- ✓ Privation de sommeil
- ✓ Sexe masculin
- ✓ Diabète
- ✓ Dépression
- ✓ Douleurs chroniques

L'**hypersomnolence** peut être liée à certaines maladies :

- **Pathologies psychiatriques et neurodégénératives** (ex. : maladie d'Alzheimer).
 - **Augmentation du risque de mortalité**, notamment par **maladies cardiovasculaires et cérébrovasculaires**.
-



CONSEQUENCES POSSIBLES :

Altération de la qualité de vie,

Difficultés scolaires et professionnelles

Augmentation du risque d'accidents de la route

COMMENT EVALUER L'HYPERSOMNOLENCE ?

Questionnaires d'auto-évaluation

- Échelle de somnolence d'Epworth
- Échelle de sévérité de l'hypersomnie idiopathique

Outils complémentaires :

- **Agenda du sommeil** : suivi sur 2 semaines pour noter la durée et la qualité du sommeil et de l'éveil.
- **Actimétrie** : un bracelet porté pendant 2 semaines qui mesure les périodes de repos et d'activité.

Examens médicaux pour confirmer le diagnostic

1. Test Itératif de Latence d'Endormissement (TILE)

Objectif : mesurer la rapidité d'endormissement et la présence de sommeil paradoxal.

♦ Comment ça se passe ?

- 5 siestes programmées dans la journée, espacées de 2 heures
- Chaque sieste dure 20 minutes, dans l'obscurité et au calme
- Un électroencéphalogramme (EEG) est réalisé pour analyser le sommeil

♦ Résultats :

- Latence d'endormissement normale : → 10 minutes
- Latence anormale : < 8 minutes
- Présence de sommeil paradoxal en moins de 15 minutes : évocatrice d'une narcolepsie

⚠ **Ce test est précédé d'une nuit de polysomnographie (PSG)** pour s'assurer que le patient a bien dormi au moins **6 heures**.

2. Polysomnographie nocturne (PSG), analyse complète du sommeil via :

- **Électroencéphalogramme (EEG)** : activité cérébrale
- **Électro-oculogramme (EOG)** : mouvements des yeux
- **Électromyogramme (EMG)** : activité musculaire
- **Analyse de la respiration et du rythme cardiaque**

♦ Objectifs :

Vérifier la **quantité et la qualité du sommeil nocturne**.

Détecter d'éventuels **troubles respiratoires du sommeil** (ex. : apnées du sommeil).

3. Test de Maintien d'Éveil (TME)

Évalue la capacité à rester éveillé dans une situation passive.

Comment ça se passe ?

- 4 sessions de 40 minutes, espacées de 2 heures.
- Mesure l'efficacité d'un traitement éveillant et/ou pour des raisons médico-légales (conduite automobile).

QUELLES SONT LES CAUSES DE L'HYPERSOMNOLENCE ?

Causes les plus fréquentes

- **Privation de sommeil** : une des causes principales
- **Médicaments et substances** : somnifères, psychotropes, antalgiques, alcool, cannabis
- **Troubles psychiatriques** : fréquents dans les troubles de l'humeur
- **Troubles du sommeil de nuit : fragmentation du sommeil**
- **Syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil (SAHOS)** : présent chez 41 à 77 % des patients au moment du diagnostic
- **Troubles du rythme veille-sommeil** : ex. **syndrome de retard de phase**, avec un coucher et un réveil très tardif

Pathologies médicales

- **Maladies métaboliques, endocriniennes, cancers, insuffisance rénale ou respiratoire**
- **Maladies neurologiques** :
 - o Maladie de Parkinson
 - o Dystrophie myotonique de type 1
 - o Sclérose en plaques
 - o Accidents vasculaires cérébraux (AVC)
 - o Traumatismes crâniens

L'**hypersomnolence d'origine centrale** est évoquée en présence de certains "drapeaux rouges" :

- **Début précoce** (enfance ou adolescence)
- **Prise de poids associée**
- **Puberté précoce chez l'enfant**
- **Somnolence sévère et irrésistible**
- **Activité onirique intense pendant les siestes**
- **Paralysies du sommeil et hallucinations**
- **Présence de cataplexie**
- **Inertie importante au réveil**

Il existe quatre types d'hypersomnolence centrale :

4. **Narcolepsie de type 1 (NT1)**
5. **Narcolepsie de type 2 (NT2)**
6. **Hypersomnie idiopathique**
7. **Syndrome de Kleine-Levin**

LA NARCOLEPSIE

La narcolepsie, aussi appelée maladie de Gélineau, est un trouble sévère de l'éveil. Elle se caractérise par des accès brutaux et incontrôlables de sommeil, qui peuvent survenir plusieurs fois par jour.

LA NARCOLEPSIE DE TYPE 1 (NT1)

La **narcolepsie de type 1** est une **maladie rare**, qui touche environ **0,02 % de la population en France**. Elle **persiste toute la vie** et impacte **tous les aspects du quotidien** : vie personnelle, vie professionnelle, vie sociale et familiale. Elle est souvent accompagnée de **difficultés de concentration et d'apprentissage**.

À quel âge apparaît-elle ?

L'âge de début est très variable (**de l'enfance à la cinquantaine**), avec deux pics : autour de **15 ans** et de **36 ans**.

Quels sont les symptômes de la NT1 ?

- Une **somnolence diurne excessive** (SDE) et des **endormissements soudains** pouvant survenir **à tout moment**, même en mangeant, conduisant ou travaillant.
- La survenue de **cataplexies**
- Un **sommeil nocturne de durée normale** mais de **mauvaise qualité**, avec de **multiples réveils nocturnes**.
- Des **hallucinations au moment de l'endormissement ou du réveil** (auditives, visuelles ou tactiles), souvent désagréables voire effrayantes.
- Une **paralysie transitoire du sommeil** : impossibilité temporaire de bouger au réveil ou à l'endormissement.

Qu'est-ce que la cataplexie ?

La **cataplexie** est une perte soudaine du tonus musculaire, pouvant aller d'un simple **affaissement de la mâchoire, du cou ou des épaules** à une **chute complète du corps**.

✦ Quand survient-elle ?

Lors d'**émotions fortes**, surtout si elles sont **surprenantes, positives ou négatives** : un fou rire, une surprise, une peur... Elle dure quelques secondes à deux minutes, sans perte de conscience.

Autres manifestations fréquentes : une **prise de poids** peut survenir dans les **premières années** de la maladie.

Quelle est la cause de la NT1 ?

Un **déficit en orexine** (hypocrétine), un neurotransmetteur qui favorise l'éveil.

Ce déficit est causé par la **destruction progressive des neurones producteurs d'orexine**, situés dans l'**hypothalamus latéral**. Cette destruction est probablement liée à un **mécanisme auto-immun**, avec une **prédisposition génétique forte** (présence de l'allèle HLA DQB1*06 :02).

Pourquoi ce déficit entraîne-t-il des symptômes ?

La **perte du système d'éveil** produit de la **somnolence et endormissements soudains**. La perte de **contrôle musculaire**, déclenchée par des émotions cause des **cataplexies**.

Évolution avec l'âge

- La **somnolence et les cataplexies s'améliorent souvent** avec le temps.
- En revanche, **les troubles du sommeil nocturne ont tendance à s'aggraver**.

LA NARCOLEPSIE DE TYPE 2 (NT2)

La NT2 présente **les mêmes symptômes** que la NT1, **sauf la cataplexie**.

✦ Différences avec la NT1

- ✓ Les taux d'**orexine restent normaux** dans le liquide céphalo-rachidien
- ✓ Il **n'existe pas de prédisposition génétique connue** dans le cerveau et le liquide céphalo-rachidien
- ✓ L'évolution est variable : la maladie peut **s'aggraver, rester stable ou s'améliorer avec le temps**

En résumé :

- ✓ La narcolepsie est un trouble sévère de l'éveil, qui altère la qualité de vie
- ✓ Un diagnostic et une prise en charge adaptés permettent de mieux gérer les symptômes

🌙 « **Mieux comprendre la narcolepsie, c'est mieux vivre avec !** »



LES ASSOCIATIONS DE PATIENTS



Association Française de Narcolepsie, Cataplexie et Hypersomnies Rares (ANC)

✦ **Objectif principal** : Écouter et accompagner les patients et leur famille face aux difficultés liées à la maladie.

- ✓ Rencontres régionales
- ✓ Séjours pour les patients
- ✓ Journal d'information

Contact secrétariat ANC

📍 secretariat@anc-narcolepsie.com

☎ 07 83 66 10 75

🌐 www.anc-narcolepsie.com



Association de patients atteints du syndrome de Kleine-Levin (KLS-France)

🌐 <https://kls-france.org/>

AUTRES HYPERSOMNOLENCES CENTRALES



L'HYPERSOMNIE IDIOPATHIQUE

L'hypersomnie idiopathique apparaît principalement chez **les adolescents ou jeunes adultes**. Elle touche **davantage les femmes**, a une fréquence proche de celle de la narcolepsie.

Quels sont les symptômes ?

✓ Une somnolence diurne quasi permanente, avec des siestes souvent longues et **peu rafraichissantes**

Un sommeil nocturne souvent très long mais **non récupérateur**

Une sensation de ne jamais être complètement réveillé

✓ Des réveils très difficiles

Pendant plusieurs heures, la personne peut ressentir :

- Une impression de confusion et de désorientation
- Une pensée ralentie et des difficultés à parler
- Une lenteur motrice

Même après une sieste, la fatigue persiste.

Quelles sont les causes ?

L'hypersomnie idiopathique pourrait être liée à un **dysfonctionnement de certains systèmes d'éveil**.

⊘ Contrairement à la narcolepsie, elle **n'est pas due à un déficit en hypocretine (orexine)**.

Facteurs génétiques et évolution de la maladie

30 % des cas ont une origine familiale, mais aucune anomalie génétique spécifique n'a été identifiée.

Dans **50 % des cas**, la maladie persiste toute la vie, sans amélioration spontanée.

Dans **50 % des cas**, une guérison spontanée peut survenir après plusieurs années.

Conséquences sur la vie quotidienne

Les impacts sur la **vie sociale, familiale et professionnelle** sont comparables à ceux de la narcolepsie.

Un **accompagnement médical et une adaptation du mode de vie** peuvent aider à mieux gérer cette hypersomnie.

LES HYPERSOMNIES RÉCURRENTES : SYNDROME DE KLEINE-LEVIN

Le **syndrome de Kleine-Levin** est une **hypersomnie centrale extrêmement rare**, touchant **1 à 5 personnes sur un million**. Il apparaît le plus souvent à **l'adolescence**, avec une **fréquence plus élevée chez les garçons**.

Quels sont les symptômes ?

Des épisodes récurrents d'hypersomnie, durant en moyenne 10 jours

✦ Un sommeil excessif, allant de 15 à 21 heures par jour

✦ Une altération profonde du comportement pendant les crises :

- Confusion mentale
- Fatigue intense et apathie (perte de motivation)
- Sensation d'irréalité
- Changements alimentaires, avec des épisodes de goinfrerie
- Désinhibition sexuelle

Entre les épisodes, la personne retrouve un état normal : sa vigilance, son sommeil, son humeur et son comportement ne présentent aucune anomalie.

Qu'est-ce qui déclenche ces épisodes ?

Les crises peuvent être déclenchées par :

- ✓ Une privation de sommeil
- ✓ La consommation d'alcool
- ✓ Une infection virale
- ✓ Un traumatisme crânien

Quelle est l'évolution du syndrome ?

La fréquence et la sévérité des épisodes diminuent progressivement avec les années, et la maladie finit souvent par disparaître spontanément.

Quelles sont les causes possibles ?

L'origine exacte du syndrome reste inconnue, mais des examens d'imagerie cérébrale montrent des anomalies dans les régions frontales et temporales du cerveau. Ces observations suggèrent une possible cause inflammatoire ou auto-immune.

TESTS DIAGNOSTIQUES DANS LES HYPERSOMNOLENCES CENTRALES

En France, le diagnostic et la prise en charge des hypersomnolences centrales reposent sur des Centres de Référence et de Compétence répartis sur tout le territoire.

Quels tests pour diagnostiquer la narcolepsie ?

1. **Polysomnographie (PSG)**: dans 50 % des cas, on observe un endormissement en sommeil paradoxal en moins de 15 minutes.

2. **Test Itératif de Latence d'Endormissement (TILE)**: une latence moyenne d'endormissement inférieure à 8 minutes et au moins deux endormissements en sommeil paradoxal.

3. **Ponction lombaire**: Permet de mesurer le taux d'orexine (hypocrétine) dans le liquide céphalorachidien. Dans la narcolepsie de type 1 (NT1), ce taux est fortement abaissé.

4. **Génotypage HLA DQB1*06:02**: Cet examen génétique n'est pas un critère diagnostique, car il est présent chez 98 % des patients NT1 mais aussi chez 20 % de la population générale (sans narcolepsie).

Quels tests pour diagnostiquer l'hypersomnie idiopathique ?

La polysomnographie (PSG) montre un sommeil nocturne normal avec une très bonne efficacité de sommeil et le TILE confirme la somnolence diurne excessive avec : une latence d'endormissement moyenne < 8 minutes et un seul ou aucun endormissement en sommeil paradoxal (contrairement à la narcolepsie).

Si ces tests ne sont pas concluants, des enregistrements prolongés du sommeil peuvent être proposés.

LE TRAITEMENT DES HYPERSONNOLENCES CENTRALES



Les traitements de la **narcolepsie** (avec ou sans cataplexie) et des **hypersomnies idiopathiques** ne permettent pas de guérir la maladie et du **syndrome de Kleine Levin**, mais ils aident à réduire les **symptômes** et améliorent la qualité de vie.

Une prise en charge spécialisée

La prise en charge doit être réalisée en lien avec les **Centres de Référence et de Compétence Maladies Rares Hypersomnies**.

✓ Un **Protocole National de Soins (PNDs)** a été publié en **septembre 2021**, détaillant la prise en charge des hypersomnolences centrales. Il est disponible en ligne :

- ♦ **Narcolepsie de type 1 et 2** ➡ [Consulter](#)
- ♦ **Syndrome de Kleine-Levin** ➡ [Consulter](#)

Quels sont les traitements disponibles ?

Les traitements sont de **deux types** :

- ♦ **Pharmacologiques** (médicaments)
- ♦ **Non pharmacologiques** (siestes, techniques comportementales, hygiène du sommeil)

Les médicaments utilisés :

- **Pour lutter contre la somnolence** : des **stimulants de l'éveil**, associés à des **courtes siestes programmées**, sont souvent efficaces.
- **Pour traiter les attaques de cataplexie** : des médicaments spécifiques existent.
- **Pour améliorer le sommeil nocturne chez les patients narcoleptiques** des médicaments spécifiques existent.

⚠ Chez les patients atteints d'**hypersomnie idiopathique**, les réveils très difficiles sont parfois résistants aux traitements. Une **bonne hygiène de sommeil** reste **essentielle** pour optimiser l'**efficacité des traitements**.

TRAITEMENTS ET CONSEILS NON MÉDICAMENTEUX

Pour les cataplexies

Ne jamais arrêter brutalement le **traitement contre les cataplexies**, car cela peut entraîner un **effet rebond** : une **aggravation des épisodes** en fréquence et en intensité.

✦ **Identifier les facteurs déclencheurs** des accès de cataplexie afin de mieux les anticiper et les éviter.

En cas de chute :

- Informer l'entourage des bons gestes à adopter
- Inutile d'appeler les secours ou d'hospitaliser la personne
- Mettre le patient en position latérale de sécurité
- Rappeler qu'il n'y a pas de perte de conscience
- Attendre simplement le retour à la normale, qui survient en quelques secondes à quelques minutes

La **relaxation** peut être une aide précieuse pour mieux gérer les émotions, et ainsi réduire la fréquence des épisodes.

CONSEILS



SOUTIEN PSYCHOLOGIQUE

Ne pas hésiter à demander un accompagnement psychologique, car ces maladies peuvent avoir un impact important sur la vie sociale, familiale et professionnelle.

✦ À quel moment consulter ?

- Lors de l'annonce du diagnostic
- Pendant les périodes difficiles

⚠ Choisir un thérapeute qui connaît bien les troubles du sommeil, afin d'éviter les erreurs d'interprétation psychologique.

CONSEILS DIÉTÉTIQUES

Les personnes narcoleptiques ont tendance à être en surpoids, avec un Indice de Masse Corporelle (IMC) souvent élevé et un métabolisme de base réduit.

✦ Recommandations alimentaires :

- Éviter le grignotage pour lutter contre la somnolence et prévenir la prise de poids
- Limiter la consommation de sucreries
- Privilégier des repas équilibrés et éviter les repas trop copieux

ACTIVITÉ PHYSIQUE

Il est fortement recommandé de maintenir ou d'adopter une activité physique régulière.

✦ À minima : Marcher au moins 30 minutes par jour.

VIE SOCIALE

Préserver une vie sociale est essentiel.

✦ Quelques conseils :

- Participer à des activités culturelles ou sportives
- S'intégrer à un groupe ou une association
- Échanger avec d'autres personnes atteintes de la même maladie
- Adhérer à une association de patients pour obtenir du soutien et des conseils

DÉMARCHES ADMINISTRATIVES

Bien que la narcolepsie soit une maladie chronique, elle n'est pas reconnue comme une Affection de Longue Durée (ALD) par la Sécurité sociale.

✦ Ce qui est pris en charge : les traitements contre les hypersomnolences peuvent être remboursés en ALD "hors liste"

✦ Démarches à suivre :

La demande de prise en charge à 100 % doit être faite par le médecin traitant auprès de la Sécurité sociale.

Le médecin du sommeil peut apporter son aide pour appuyer la demande.

CONDUITE AUTOMOBILE

La somnolence au volant multiplie par 3 à 5 le risque d'accident.

Législation : le 28 mars 2022, un nouvel arrêté a redéfini les modalités d'obtention, de renouvellement ou de maintien des permis de conduire.

- Une autorisation de conduire peut être accordée si la somnolence est bien contrôlée et que le patient est suivi régulièrement.
- Un certificat médical est demandé pour l'obtention ou le renouvellement.
- Le permis peut être délivré pour une durée limitée (1 à 5 ans), renouvelable avec contrôle médical.

✦ Que faire si l'on est concerné ?

- ✓ Ne pas conduire tant qu'un traitement efficace n'a pas été mis en place
- ✓ Après la prise en charge en Centre du sommeil, devant solliciter l'avis de la Commission du permis de conduire pour évaluer l'aptitude à la conduite.

APTITUDE PROFESSIONNELLE

L'hypersomnie idiopathique et la narcolepsie entraînent une **somnolence excessive et des accès de sommeil incontrôlables**, ce qui peut **avoir des répercussions sur la vie professionnelle**.

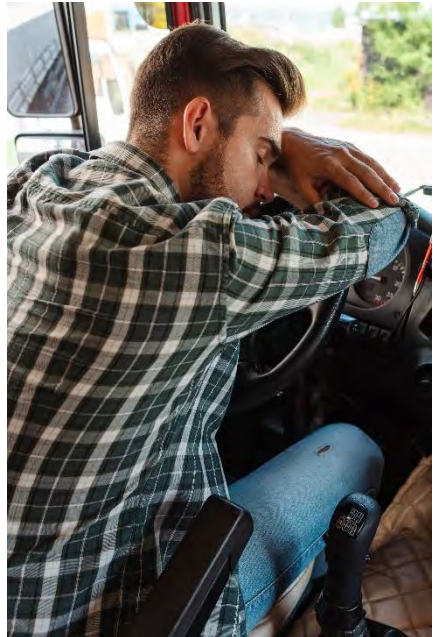
- Baisse de vigilance et de concentration
- Ralentissement dans l'exécution des tâches
- Difficultés d'adaptation aux horaires et aux contraintes professionnelles

Accompagnement et aménagements

possibles. Le patient peut être aidé par :

- ✓ Le médecin traitant et le médecin du travail
- ✓ Le spécialiste du sommeil
- ✓ L'assistante sociale

Selon les cas, il est possible d'obtenir : un **aménagement de poste** et une **reconnaissance en tant que travailleur handicapé**.



- 



PRENOM :

MES NOTES SUITE A MA CONSULTATION DU/...../20.....

[illegible]

HORAIRE DE LA JOURNÉE ET DE LA NUIT

12 13 14 15 16 17 18 19 20 21 22 23 24 1 2 3

DATE

Temps de travail

 $(-)$

\$

V

 $(-)$

\$



1

□ □ □ / □ □ □ / □ □ □

Temps de travail

2

Temps de travail

3

Temps de travail

4

Temps de travail

5

Temps de travail

6

Temps de travail

7

Temps de travail

8

Temps de travail

9

Temps de travail

10

Temps de travail

11

Temps de travail

12

Temps de travail

Temps de travail

Temps de travail

V sommeil ou sieste volontaire **H** Heure de mise au lit **L** Heure de lever **S** Somnolence dans la journée
■ sommeil ou sieste

↓ Heure de mise au lit

↑ Heure de lever

S Somnolence dans la journée

[illegible]

(--)

Pour en savoir plus...

www.institut-sommeil-vigilance.org

www.anc-narcolepsie.com

www.kls-france.org

www.reseau-morphee.fr

www.bioprojet.com/maladies/la-narcolepsie

Pour nous écrire :

Institut National du Sommeil et de la Vigilance

Adresse : 18 rue Armand Moisant, 75015 – PARIS

Mail : contact@insv.org

Rédaction : le bureau de l'INSV
Impression Anquetil © Envato Elements
© INSV - Carnet n°5 : Hypersomnies – 2025



Avec le soutien de Bioprojet

