

## La narcolepsie

Dernière mise à jour : 14-04-2009

Maladie découverte par le Docteur Gélinau d'où un autre nom à cette maladie : la maladie de Gélinau. A la fin du 19ème siècle, le docteur Gélinau, médecin de la Salpêtrière, avait l'habitude de se promener à la ménagerie du jardin des plantes. Il y vit plusieurs fois une personne qui s'écroulait de rire devant les singes. Les personnes atteintes de ce trouble sont touchées par une somnolence diurne excessive qui se caractérise chez eux, par des accès de sommeil récurrents incoercibles (que le patient ne peut ni empêcher ni contrôler), et toujours restaurateurs d'un éveil normal. Ces endormissements ont lieu à tout moment de la journée, y compris lorsqu'ils sont en activité. Le principal problème est donc la possibilité de s'endormir à tout moment (en regardant la télé, en conduisant, en mangeant, en parlant...)

La narcolepsie apparaît généralement à l'adolescence (le plus souvent entre 15 et 25 ans), mais elle peut aussi apparaître pendant l'enfance (Plus d'information concernant la narcolepsie chez l'enfant ici) ou chez un adulte (et dans ce cas elle peut être secondaire à un événement : lien).

D'autres symptômes peuvent être présents :

- la cataplexie (lien) qui est un brutal affaiblissement musculaire, partiel ou total.
- les hallucinations
- les paralysies du sommeil (lien)

Les patients se rappellent de leurs rêves très souvent et ceux ci sont souvent riches en détails. Mais les cauchemars sont également très fréquents.

Prévalence : 0,05% soit 20 000 narcoleptiques en France environ. Plus de 90% des patients narcoleptiques avec cataplexies possèdent le marqueur HLA DQB1\*0602 et DQA1\*0102 contre environ 40% des patients narcoleptiques n'ayant pas de cataplexie. Mais ce marqueur est présent chez environ 22% de la population. Et ce n'est que chez les narcoleptiques avec cataplexie que l'on trouve une forte diminution du taux d'hypocrétine-1 (lien) dans le liquide céphalo-rachidien (LCR), de plus l'analyse anatomo-pathologique post-mortem du cerveau rapporte une disparition quasi-complète de ces neurones hypocrétergiques. Les hallucinations peuvent avoir lieu pendant les paralysies du sommeil mais également en plein éveil. Elles peuvent être visuelles, auditives ou kinesthésiques.

Réponses à quelques questions que peuvent se poser les patients : La narcolepsie est-elle pour la vie ? C'est généralement le cas mais il existe quelques cas d'amélioration non expliquée. La narcolepsie est-elle une maladie psychologique ? Non ! C'est une maladie neurologique mais seul le système d'éveil semble touché. Ainsi la narcolepsie n'est pas associée à d'autres problèmes neurologiques (mémoire, mouvements...) Je n'ai pas de cataplexie actuellement, mais est-ce que les cataplexies peuvent apparaître par la suite ? En effet les cataplexies peuvent apparaître après la somnolence et les endormissements brutaux. Mais si vous êtes HLA DB1\*0602 négatif alors les risques sont très faibles. Et si vous avez le HLA DB1\*0602 leur apparition est possible mais pas obligatoire. Mon état peut-il s'aggraver par la suite ? Il existe un risque que vos nuits deviennent plus fragmentées après 35 ans. Mais le xyrem est le traitement adapté dans ce cas.

Il existe un risque modéré d'apparition de dysomnies : somnambulisme, somniloquie... Il peut y avoir une association avec une dépression (1/3) ou un trouble alimentaire (1/4). Dois-je arrêter de conduire ? La narcolepsie est contre indiquée à la conduite automobile. Mais avec un traitement qui vous réussit, vous pourrez à nouveau conduire. Il peut être nécessaire de réaliser un test de maintien d'éveil sous traitement pour prouver que vous pouvez rester éveillé pendant 35 minutes dans des conditions monotones. Ceci est obligatoire pour les personnes qui conduisent dans leur activité professionnelle : chauffeur de taxi, chauffeur routier... Dois-je le dire à mon employeur ? Vous n'êtes pas obligé de lui dire sauf si vous cela peut provoquer des risques d'accidents (chauffeurs, conducteurs de machine...) Existe-t-il un avantage à être narcoleptique ?

Il en existe même plusieurs. Tout d'abord le fait de s'endormir rapidement peut aussi être un avantage, et il peut aider à mieux résister au décalage horaire et au travail de nuit par rapport à des gens non narcoleptiques. De plus les narcoleptiques sont connus pour être très créatifs : qualité très appréciée dans le monde du travail actuel. Puis je travailler la nuit ou avoir des horaires décalés ?

La réponse peut surprendre mais OUI ! Vous pouvez travailler de nuit ou en horaires décalés car vous possédez une capacité d'adaptation au changement de rythme supérieur aux gens non narcoleptiques. Ainsi vous supporterez mieux ce type de travail que les autres. Notamment grâce à votre capacité de vous endormir pour récupérer alors que de nombreux travailleurs de nuit ont beaucoup de mal à dormir la journée. Je suis un enfant ou adolescent, dois-je en parler à mon école ? Il est conseillé de le déclarer et d'en parler à l'infirmerie. Ceci pourra vous permettre de vous reposer lorsque vous en aurez besoin et vous pourrez bénéficier d'un tiers temps supplémentaire lors des examens ce qui est quelque chose de non négligeable.

J'envisage d'avoir un enfant, y'a-t-il des risques que mon enfant soit atteint de narcolepsie ? Il semble que dans 99% des cas votre enfant ne le sera pas. Je suis enceinte, dois-je arrêter mon traitement ? Par précaution, il est fortement conseillé d'arrêter vos traitements dès que vous savez que vous êtes enceinte. Et la reprise du traitement ne se fera qu'après la fin de l'allaitement. Personnalités narcoleptiques célèbres :

- Gaston Lagaffe Je ne sais plus qui m'a parlé de Gaston Lagaffe et pourtant je le connaissais et c'est évident que les histoires reflètent un côté narcoleptique : endormissement au travail, fait des rêves, comportements automatiques,

incompréhension... Vidéos de cataplexies Association belge Liens vers des sites spécialisés: [http://perso.orange.fr/jacques.prestreau/narcolepsie/Association Française de Narcolepsie-Cataplexie \(ANC\)](http://perso.orange.fr/jacques.prestreau/narcolepsie/Association%20Fran%C3%A7aise%20de%20Narcolepsie-Cataplexie%20(ANC)) Association belge de Narcolepsie Blog d'une narcoleptique : Ann Site de l'école de neurosciences comportementales de Macalester College (en anglais) Quelques interviews audio concernant la narcolepsie sur mes podcasts.

(Avec les Dr Isabelle Arnulf et Dr Michel Lecendreux, Marcel Roussot...) Pour en savoir plus en se détendant vous pouvez regarder les films :

- Narco de Gilles Lellouche Gustave Klopp est narcoleptique. Il s'endort n'importe où, n'importe quand, ses fréquentes crises de sommeil sont aussi brutales qu'inattendues. Si cette maladie constitue un véritable handicap pour sa vie professionnelle, elle lui permet cependant de vivre, dans ses rêves, des aventures inoubliables. À peine endormi, Gustave devient Klopp, un super-héros invincible et vengeur... Mon avis : Un film intéressant, présentant bien les problèmes quotidiens des personnes touchées de troubles du sommeil. Le film en lui-même et son histoire sont assez étranges mais le plus important ici c'est le côté sommeil.

- 20 centimètres de Ramon Salazar [Lien1](#) [Lien2](#)

Une histoire à la Almodovar.

20 centimètres, c'est ce qui sépare Marieta de la femme qu'elle rêve de devenir. Marieta souffre de narcolepsie et le film de Ramon Salazar oscille entre ses rêves, grands moments de bonheur tout en couleurs qui font du film une grande comédie musicale, et ses retours à la triste réalité de sa vie de gigolo, une chute vertigineuse dans les profondeurs de la rue.

- My Own Private Idaho de Gus Van Sant

Mike Waters, jeune prostitué homosexuel hanté par le souvenir d'une mère, dont il a perdu la trace, et les champs de son Idaho natal, fait partie d'une bande de marginaux regroupés derrière un clochard lyrique. Sujet à de fréquentes crises de narcolepsie, Mike erre de cafés en hôtels de passe. Il rencontre Scott, prostitué également, et le persuade de l'aider à retrouver sa mère. Ensemble, ils partent pour l'Idaho.

Sorte de road movie homosexuel, ce film est une adaptation très libre et très actualisée de la pièce de Shakespeare "Henry IV". River Phoenix est mort à l'âge de 23 ans, fin 1993.

Prix d'interprétation masculine pour River Phoenix en 1991 (Festival de Venise et National Society of Film Critics Awards - U.S.A.). Independent Spirit Awards 1992 : meilleur acteur (River Phoenix), meilleur scénario (Gus Van Sant) et meilleure musique (Bill Staffor).

- A Perfect Day de adam-kesher [Lien 2](#)

Une journée à Beyrouth, deux parcours parallèles, de nombreux moments de sommeil. Malek et sa mère signeront aujourd'hui l'acte de reconnaissance du décès du père de Malek, disparu il y a quinze ans. Malek cherchera à revoir son ex, à comprendre pourquoi tout est fini, alors qu'elle le fuit. La mère essaiera de vivre un deuil impossible depuis quinze ans, et de communiquer avec son fils. Mais pour l'instant, ce n'est que le matin, Malek dort, la journée commencera quand il se réveillera. Enfin pas tout à fait. Malek est narcoleptique. Il s'endort dès qu'il ne bouge pas. Sa perception du temps en paraît fractionnée ; quel événement s'est produit aujourd'hui, lequel date déjà d'hier... Les différentes déambulations, les rencontres, les coups de téléphone - chaque sieste remet les compteurs à zéro, offre un nouveau point de départ. Mais le problème de Malek, c'est que chaque réveil ne lui offre pas de commencer une nouvelle chose ; au contraire, il semble figé dans un schéma répétitif dont il ne peut sortir, et semble attaché aux mêmes choses qu'avant de s'endormir, inexorablement.

- Isabelle au bois dormant de Claude Cloutier

Dans un somptueux palais, au rez-de-chaussée d'une maison d'un quartier populaire de Montréal, Isabelle est clouée au lit, victime d'une violente crise de narcolepsie. Le roi mobilise au chevet de la princesse l'oncle Henri VIII et tante Victoria, un extra-terrestre émotif, une sorcière branchée et, pourquoi pas, un « beau » prince. Ce digne clone du prince Charles doit quitter sa royale banlieue, affronter un dragon canadien et braver un surréaliste code de la route pour secourir la belle. Mais suffit-il vraiment d'un baiser pour réveiller Isabelle ?

Isabelle au bois dormant, c'est le classique de Perrault actualisé par la plume acérée de Claude Cloutier. Son trait minutieux à l'encre de Chine révèle un univers caricatural tirant ses références plastiques des gravures de l'époque victorienne. Le tout mis en scène dans un univers disjoncté, anachronique et ludique.

Un livre :

- La Maison du sommeil de Jonathan Coe

Sarah la narcoleptique a tendance à tenir ses rêves pour plus vrais que la réalité. Gregory, le futur savant fou, le terrifiant Dr Dudden, prétend, par ses expériences étranges et interdites, effacer de votre existence le sommeil, cette maladie mortelle évitable qui nous fait perdre un tiers de notre temps. Robert, le fougueux va subir, par amour pour Sarah, une étrange métamorphose. Sans oublier Véronica, la sœur des Lesbos, lectrice fervente de Simone de Beauvoir, Simone Weil etc., Terry le cinéophile averti et tous les autres;

- La fille qui dort - Florence Hinckel

Quinze ans, complexée par son physique et embrouillée par la séparation de ses parents, Johanna réalise qu'elle est sujette à des crises qui la laissent sans force : elle s'évanouit, s'endort même en pleine journée ou durant les cours. La ronde des médecins est incapable de diagnostiquer son mal, jusqu'au soir du 31 décembre. Un mot vient expliquer qu'elle est malade : narcolepsie.

Entre le soulagement de n'être pas folle et l'ennui de gérer sa vie ordinaire à cette maladie orpheline, Johanna va aussi chercher refuge dans sa passion du théâtre. Au même instant, son lycée ouvre un club et prépare la pièce « Antigone ». L'adolescente voit ses rêves s'accomplir, en plus son cœur s'est sérieusement amouraché du beau gosse, Benjamin, élève en terminale.

« La fille qui dort » est un roman très drôle, aussi bizarre que celui puisse paraître ! La maladie de Johanna n'est pas évidente, plutôt handicapante dans sa vie de jeune fille qui aimerait se fondre dans la masse, car soudain ce mal la propulse sur le devant de la scène. Or, Johanna n'est pas une fille qui aime la célébrité facile et vite acquise, elle s'en rend compte à force d'être trompée par ses rêves qui la troublent et lui donnent un aperçu de la réalité complètement truquée (ce sont des hallucinations hypnagogiques).

Ce qui est tout à fait surprenant dans cette histoire, c'est la dédramatisation de la maladie, sans toutefois négliger son sérieux et sa difficulté. Pour cela, l'auteur a recours à l'humour (vraiment présent et tout à fait rafraîchissant !) et envisage la passion du théâtre comme un sauf-conduit libérateur ! Une lecture étonnante et très intéressante, qui pourra sensibiliser les jeunes lecteurs sur la narcolepsie et la cataplexie. A découvrir ! Illustration : Marion Arbona Editions Les 400 Coups - 140 pages - 9,00 € Le site de l'auteur : <http://florencehinckel.com/index.html> Le blog : <http://florencehinckel.hautetfort.com/> Recherche Le métabolisme des narcoleptiques semble différent en fonction de la présence des cataplexies ou non. L'analyse de la puissance spectrale des narcoleptiques semblent montrer que ces patients n'auraient qu'un cycle vraiment récupérateur riche en sommeil profond. Ceci expliquerait l'importance de nombreuses mais courtes siestes chez ces patients. On comprend aussi l'intérêt du xyrem (GHB) dans cette pathologie puisque cela permettrait d'augmenter le sommeil profond en milieu de nuit. Bibliographie de la narcolepsie Plazzi G, Montagna P, Provini F, Albani F, Riva R. Treatment of narcolepsy with cataplexy. Lancet. 2007 Mar 31;369(9567):1081.

Caputo F, Zoli G.  
Treatment of narcolepsy with cataplexy.  
Lancet. 2007 Mar 31;369(9567):1080-1. Gelineau JBE.  
De la narcolepsy.  
Gaz Hop Par. 1880;53:626-628, 635-637

Adie WJ.  
Idiopathic narcolepsy: a disease sui generis; with remarks on the mechanism of sleep.  
Brain. 1926;49:257-306

Vogel G.  
Studies in psychophysiology of dreams. III. The dream of narcolepsy.  
Arch Gen Psychiatry. 1960;3:421-428

Roth B.  
Narcolepsy and hypersomnia: review and classification of 642 personally observed cases.  
Schweiz Arch Neurol Neurochir Psychiatr. 1976;119:31-41

Roth B. Functional hypersomnia. In: Guilleminault C, Dement W, Passouant P, eds.  
Narcolepsy.  
New York: Spectrum Publication, 1976:333-349

Aldrich M.

The clinical spectrum of narcolepsy and idiopathic hypersomnia.

Neurology. 1996;46:393-401

Baker TL, Guilleminault C, Nino-Murcia G, Dement WC.

Comparative polysomnographic study of narcolepsy and idiopathic central nervous system hypersomnia.

Sleep. 1986;9:232-242

Komada Y, Inoue Y, Mukai J et al.

Difference in the characteristics of subjective and objective sleepiness between narcolepsy and essential hypersomnia.

Psychiatry Clin Neurosci. 2005;59:194-199

Broughton RJ, Fleming JA, George CF et al.

Randomized, double-blind, placebocontrolled crossover trial of modafinil in the treatment of excessive daytime sleepiness in narcolepsy.

Neurology. 1997;49:444-451

Folkerts M, Rosenthal L, Roehrs T et al.

The reliability of the diagnostic features in patients with narcolepsy.

Biol Psychiatry. 1996;40:208-214

Poirier G, Montplaisir J, Decary F et al.

HLA antigens in narcolepsy and idiopathic central nervous system hypersomnolence.

Sleep. 1986;9:153-158

Hublin C, Kaprio J, Partinen M et al.

The prevalence of narcolepsy: an epidemiological study of the Finnish Twin Cohort.

Ann Neurol. 1994;35:709-716

Bastuji H, Jouvet M.

Successful treatment of idiopathic hypersomnia and narcolepsy with modafinil.

Prog Neuropsychopharmacol Biol Psychiatry. 1988;12:695-700