



Liberté • Égalité • Fraternité

RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Ministère de la Santé
et des Solidarités

Direction Générale de la Santé


Informations et conseils

Narcolepsie

Narcolepsy



Lisez attentivement ce document et conservez-le soigneusement avec la carte de soins. Il contient des informations sur la maladie, ses complications et leur prévention.



Les règles d'or



1) Votre médecin traitant et votre médecin spécialiste de la narcolepsie organisent ensemble, avec vous, le suivi de votre pathologie qui comporte :

- Une **consultation, au minimum annuelle**, faisant le bilan des troubles du sommeil (importance de la somnolence diurne, présence de cataplexies, d'hallucinations ou de paralysies du sommeil, qualité du sommeil de nuit) et leurs conséquences dans la vie quotidienne.
- Des **examens complémentaires**, selon les cas, par exemple : test itératif des latences d'endormissement, test de maintien de l'éveil mesurant le degré de somnolence diurne et de contrôle de ce symptôme sous traitement médical, recherche d'apnées du sommeil, bilan biologique, bilan nutritionnel.

➔ **Soyez attentifs à la réalisation de ce suivi médical.**

2) **Consultez rapidement le médecin en cas :**


- **d'augmentation du nombre et/ou de la durée des attaques de cataplexie,**
- **de majoration importante et non contrôlée de la somnolence diurne.**

3) En cas **d'anesthésie générale, d'intervention chirurgicale, d'hospitalisation, de consultation urgente ou non, signalez au médecin votre pathologie** et les modalités de votre prise en charge et montrez-lui votre carte.

4) **N'interrompez pas votre traitement sans avis médical**, même quand tout va bien, respectez et faites **respecter les contre-indications médicamenteuses** que vous a indiquées votre médecin.

5) **Apprenez à connaître le rythme de vos accès de sommeil ou de cataplexie** et à repérer les facteurs qui les déclenchent. **Aménagez de courtes siestes** de moins de 30 minutes à heures fixes au cours de la journée en fonction de vos activités et de vos accès de somnolence. **Dormez, environ, 8 heures par nuit.**

6) **Informez votre entourage** des signes d'alerte de votre maladie et demandez aux professionnels de santé d'apprendre à vos proches les conduites à tenir et gestes utiles en cas d'aggravation de vos symptômes (augmentation du nombre des accès de somnolence, chutes nombreuses...).



7) Veillez à une bonne hygiène de vie (exercice physique, alimentation). **La narcolepsie pouvant être responsable de la survenue d'accidents**, votre médecin vous conseillera, en fonction de l'évolution de votre état de santé, les activités que vous pouvez pratiquer sans risque et celles qui vous sont contre-indiquées ou que vous pouvez réaliser avec précaution (escalade, plongée, natation).

➔ **Suivez attentivement les conseils de votre médecin.**

8) En raison du risque potentiel d'accident, la narcolepsie n'est pas compatible avec la conduite automobile. Toutefois, une aptitude à la conduite peut être délivrée(*) par la Préfecture de police, sur avis de la Commission médicale départementale du permis de conduire pour une durée limitée à un an, sous condition d'aptitude médicale.

➔ Demandez l'avis au médecin assurant votre prise en charge qui réalisera avec vous un bilan clinique et des explorations sous traitement médical afin d'évaluer vos aptitudes.

9) A l'école, le médecin scolaire, en concertation avec le médecin traitant, aidera à organiser l'accueil de l'enfant ou de l'adolescent malade par la rédaction d'un « **projet d'accueil individualisé** » (PAI). Prévoyez, avec l'enfant, en lien avec votre médecin et les professionnels de l'éducation, une orientation professionnelle adaptée.

10) Organisez, avec le médecin du travail, en lien avec votre médecin, une orientation ou une réorientation professionnelle adaptée et les aménagements nécessaires éventuels sur votre lieu de travail afin de limiter les risques d'accidents.

11) En cas de grossesse débutante ou de projet de grossesse, informez votre médecin car il faudra arrêter les traitements de la narcolepsie et adapter votre prise en charge.

12) N'hésitez pas si vous ou votre entourage éprouvez le besoin d'un soutien, à demander un rendez-vous avec un psychologue ou un assistant social.

➔ **Portez toujours sur vous votre carte de soins et présentez-la en cas de consultation médicale urgente ou non.**

(*) Arrêté du 21 décembre 2005 fixant les affections médicales incompatibles avec l'obtention ou le maintien du permis de conduire ou pouvant donner lieu à la délivrance du permis de conduire à durée limitée.



Définition

La narcolepsie ou Maladie de Gélineau est une maladie rare qui affecte la veille et le sommeil. Elle entraîne une désorganisation des états de veille et de sommeil.

- La narcolepsie est relativement rare puisqu'elle atteint environ 30 000 personnes en France, soit une pour 2 800.
- Elle atteint les **hommes et les femmes** et débute souvent à l'adolescence mais peut apparaître de façon variable **entre 5 et 50 ans**, souvent à la suite de circonstances déclenchantes (stress, maladie, traumatisme).
- Les accès de sommeil, l'**hypersomnolence** dans la journée et les brusques relâchements totaux ou partiels du tonus musculaire sans perte de conscience (= attaques de **cataplexie**) caractérisent la maladie.
Des **hallucinations**, des **paralysies lors du sommeil** sont parfois associées à ces symptômes.
- Ces symptômes sont plus ou moins handicapants selon leurs degrés de sévérité, mais les traitements éveillants et la bonne gestion des siestes permettent à de nombreux patients de bien maîtriser leur somnolence.




Cause

- La narcolepsie est **une maladie des systèmes d'éveil et de sommeil**, en particulier de l'un des types de sommeil (le sommeil paradoxal).

En cas de narcolepsie avec cataplexie, il existe une diminution, dans le cerveau, **du nombre de certaines cellules fabriquant une substance naturelle « éveillante » : l'hypocrétine ou l'orexine**. Sans hypocretine, le cerveau doit mobiliser beaucoup d'énergie pour rester éveillé, le sommeil apparaît de façon désordonnée en pleine journée, alors qu'il est peu stable dans la nuit. Certains autres phénomènes peuvent apparaître en phase de veille (hallucinations, attaques de cataplexie et épisodes de paralysie).

- **La cause de cette perte cellulaire est mal connue** mais pourrait être liée à un dysfonctionnement du système immunitaire (= ensemble des cellules participant à la défense de l'organisme), responsable d'une réaction inappropriée de défense contre ses propres cellules (**auto-immunité**).
- L'existence de plusieurs cas au sein d'une même famille laisse supposer une **composante génétique** à la maladie, en particulier, une prédisposition génétique portant sur le système HLA (= principal système de groupe tissulaire impliqué dans la défense de l'organisme et la compatibilité des tissus). Mais les données actuelles ne permettent pas d'affirmer le mode de transmission de la maladie.
- Il s'agit, en effet, d'une pathologie **multi-factorielle**.
- **Des facteurs environnementaux** peuvent également être impliqués dans le déclenchement de la maladie : émotion, situation de stress, grossesse, infection intercurrente, traumatisme.



Signes et conseils de prise en charge

La maladie apparaît souvent à l'adolescence mais peut débuter à tous les âges de la vie. Les manifestations sont variables d'une personne à l'autre.

Les principales manifestations de la maladie sont :

- Les **épisodes de somnolence** et **d'accès de sommeil incoercibles**, survenant dans la journée, souvent aux mêmes heures, par vagues plus ou moins rapprochées selon les personnes et la sévérité de la maladie.

La nuit, le sommeil est souvent de mauvaise qualité, agité, entrecoupé de nombreux réveils, parfois de cauchemars.

- ➔ **Une prise en charge adaptée de la maladie et une bonne gestion de votre sommeil** (dormir environ 8 heures par nuit, faire des siestes courtes et adopter des techniques de sommeil « flash »...) **permettent de réduire ces symptômes.**

- **Les cataplexies**, lors des émotions (joie, rire, trac, surprise, colère...), sans perte de conscience, d'une durée de quelques secondes à quelques minutes, selon les personnes.

En cas de cataplexie généralisée, des **chutes sont possibles** avec le risque de se blesser.

Mais le plus souvent, le **relâchement musculaire n'est que partiel** entraînant, par exemple, selon les muscles touchés, une gêne soudaine à la parole, un rictus du visage, un fléchissement des genoux ou de la nuque.

- ➔ **Prévenez votre entourage du risque de chute en cas de cataplexie généralisée afin d'éviter de vous blesser.**



La maladie peut se manifester par d'autres signes :

- **Des hallucinations** survenant à l'endormissement ou au réveil.

Ces hallucinations de type visuel, auditif ou sensitif (exemples : irruption dans la chambre d'animaux, de présences gênantes, morceaux de musique entendus, voix, cris, etc.) ne sont pas liées à une maladie psychiatrique mais induites par la narcolepsie. Le caractère désagréable de ces hallucinations a tendance à s'atténuer avec le temps.

- **Des paralysies du sommeil**, observées lors de l'endormissement ou du réveil.

Souvent associées aux hallucinations, elles empêchent la personne malade de bouger ou de parler durant quelques secondes à plusieurs minutes.

- **Des troubles de l'humeur** (dépression...)

- **Le risque de surpoids ou d'obésité.**

➔ Demandez avis au médecin assurant votre prise en charge.

Parfois la maladie s'associe à **des apnées du sommeil** (= suspension répétée de la respiration pendant plus de 10 secondes, durant le sommeil).

Ce trouble respiratoire est recherché systématiquement en cas de narcolepsie. Une prise en charge spécifique est proposée en cas d'apnées du sommeil.

Pour éviter ces complications ou y faire face rapidement, suivre les règles d'or.

Pour toute information concernant la maladie, consulter :

(For further information on this disease)

- > le site « Orphanet » : **www.orpha.net**
rubrique « narcolepsie cataplexie »
rubrique « urgences et maladies rares »
- > le site destiné aux patients et aux professionnels de santé :
www.je-dors-trop.fr
- > site de l'Association Narcolepsie - Cataplexie et de l'hypersomnie (ANC) :
www.anc-narcolepsie.com



Liberté • Égalité • Fraternité

RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Ministère de la Santé
et des Solidarités

Direction Générale de la Santé

www.sante.gouv.fr



**Association Narcolepsie Cataplexie
et de l'hypersomnie**

07110 Le village Valgorge

Tél. : 04 75 88 95 39

En cas de perte de la carte, prière de retourner ce document à son titulaire.

Ce document a été établi par le Ministère de la Santé et des Solidarités en concertation avec les professionnels de santé des centres de référence des hypersomnies rares et de l'Association Narcolepsie - Cataplexie et de l'hypersomnie (ANC).