

Étude de l'atonie musculaire en Sommeil Paradoxal dans la Narcolepsie de type I de l'enfant : relation avec les caractéristiques cliniques et polysomnographiques

ARAGON Gaël, MD¹; FRANCO Patricia, MD, PhD²; GUYON Aurore, PhD²; Rosa LECCA, PhD³; SPAGNOLELLO Carla, PhD¹; PEREIRA Bruno, PhD¹; FERRI Raffaele, MD⁴; FANTINI Maria Livia, MD, PhD¹

1. Université Clermont Auvergne, IGCNC, Clermont-Ferrand University Hospital, Neurology Department, Clermont-Ferrand, France
2. Pediatric Sleep Unit, Department of Pediatric Clinical Epileptology, Sleep Disorders and Functional Neurology, Hôpital Femme Mère Enfant, Hospices Civils de Lyon, 69500 Lyon, France
3. Department of Medical Science and Public Health, University of Cagliari, Sleep Disorders Center, Cagliari, Italie
4. Sleep Research Centre, Department of Neurology, I.C., Oasi Institute (IRCCS), Troina, Italy

INTRODUCTION

30% des enfants narcoleptiques de type 1 (NT1) peuvent présenter un Trouble Comportemental en Sommeil Paradoxal (TCSP),¹ caractérisé par la perte de l'atonie physiologique en Sommeil Paradoxal (REM sleep Without Atonia ou RWA) et des comportements élaborés mimant un rêve.² Néanmoins, la fréquence de RWA est mal connue dans la NT1 chez l'enfant.

Nous souhaitons :

1. Quantifier l'atonie musculaire en Sommeil Paradoxal chez une grande cohorte d'enfants diagnostiqués avec NT1 par rapport à des témoins sains,
2. Comparer les caractéristiques cliniques, neuropsychologiques et métaboliques des enfants NT1 avec et sans RWA.

METHODES

- Des enfants diagnostiqués avec un NT1, de manière consécutive et non traités ainsi que des témoins sains appariés par sexe et âge ont été inclus.
- Tous les sujets ont été soumis à une vidéo-polysomnographie et à un Test Itératif des Latences d'endormissement (TILE) et l'index d'Atonie en Sommeil Paradoxal a été calculé selon une méthode automatisée (REM Atonia index ou RAI).³
- Le seuil de RAI à 0.83 a montré la meilleure sensibilité et spécificité pour distinguer les patients narcoleptiques des témoins, ce qui est également suggéré par la littérature.³
- Les caractéristiques cliniques, polysomnographiques, neuropsychologiques et métaboliques des enfants NT1 avec RWA ont été comparées avec celle des enfants NT1 sans RWA.

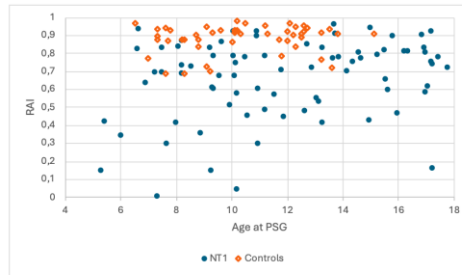
RESULTATS

Nous avons inclus 79 enfants avec NT1 (43M ; 11.9 ± 3.5 ans) et 48 témoins (32M ; 10.4 ± 2.2 ans). 55/79 (70%) des enfants NT1 avaient un RWA. Après ajustement sur l'âge, les NT1 avec RWA présentaient une latence moyenne d'endormissement au TILE significativement plus courte (3.35 min ± 2.55 vs 4.83 ± 3.80 ; p = 0.047), une durée des éveils nocturnes plus longues (102.1 min ± 2.45 vs 76.41 ± 40.47 ; p = 0.050), plus d'attaques de sommeil (p = 0.03), une fatigue (p = 0.05) et une somnolence (p = 0.03) plus sévères, mais pas de différence dans la fréquence ou sévérité de la cataplexie, ni concernant les variables neuropsychologiques et métaboliques.

CONCLUSIONS

- Cette étude évaluant l'Atonie en Sommeil Paradoxal dans une large cohorte d'enfants avec NT1, retrouve un RWA chez 70% des patients.
- Les résultats suggèrent l'existence d'un phénotype plus sévère de la maladie chez les enfants NT1 présentant une perte d'atonie en SP par rapport à ceux avec une atonie préservée.

Figure 2: RAI comparison between NT1 children and healthy controls



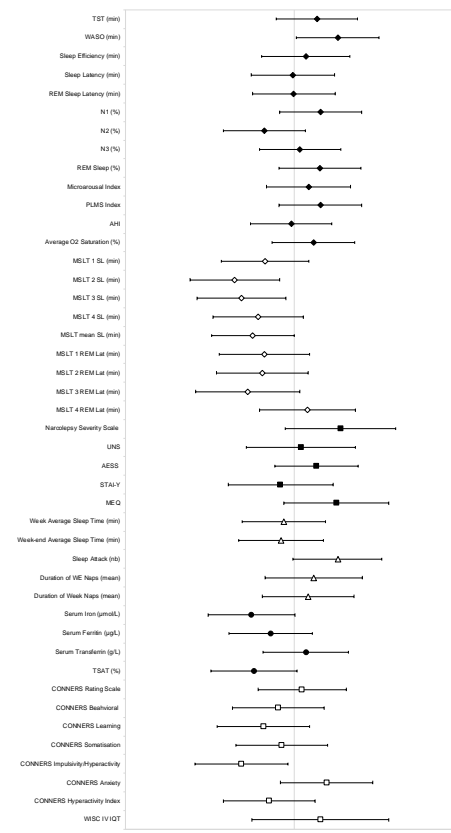
NT1: Narcolepsy type 1; PSG: Polysomnography; REM: Rapid eye movement; RAI: REM sleep Index Atonia

Table III: Polysomnographic characteristics in children with narcolepsy with or without RWA

PSG	Whole sample (n)	Whole sample (mean ± sd)	RWA (n)	RWA (mean ± sd)	no RWA (n)	no RWA (mean ± sd)	p-value	Adjusted p-value
TST (min)	78	486.9 ± 70.7	55	492.6 ± 68.1	23	473.3 ± 76.3	0.3718	0.247
WASO (min)	78	94.5 ± 50.4	55	102.1 ± 52.4	23	76.4 ± 40.5	0.0230	0.050
Sleep Latency (min)	76	6.4 ± 10.5	55	6.3 ± 11.2	21	6.5 ± 8.8	0.9767	0.692
REM Sleep Latency (min)	77	32.1 ± 54.8	55	32.0 ± 55.9	22	32.3 ± 53.2	0.3809	0.980
N1 (%)	78	16.4 ± 7.9	55	17.2 ± 7.3	23	14.7 ± 9.1	0.1002	0.199
N2 (%)	78	40.8 ± 10.5	55	39.7 ± 8.7	23	43.4 ± 13.6	0.0689	0.210
N3 (%)	78	18.8 ± 6.7	55	19.0 ± 6.0	23	18.5 ± 8.4	1.0000	0.723
REM Sleep (%)	78	22.6 ± 6.9	55	23.2 ± 6.8	23	21.1 ± 7.1	0.2878	0.266
MSLT (min)								
1st Sleep Latency	69	3.2 ± 3.9	49	2.8 ± 2.9	20	4.2 ± 5.8	0.7158	0.170
2nd Sleep Latency	68	3.8 ± 3.5	48	3.1 ± 2.5	20	5.5 ± 4.9	0.0456	0.009
3e Sleep Latency	69	3.9 ± 3.8	49	3.2 ± 3.2	20	5.5 ± 4.7	0.0464	0.015
4e Sleep Latency	66	4.8 ± 4.7	47	4.2 ± 4.6	19	6.3 ± 4.9	0.0442	0.132
Mean Sleep Latency	75	3.8 ± 3.0	52	3.3 ± 2.6	23	4.8 ± 3.8	0.1180	0.047

AHI: Apnea-Hypopnea Index; MSLT: Multiple Sleep Latency Test; N1: Non REM stage 1; N2: Non REM stage 2; N3: Non REM stage 3; PLMS: Periodic Limb Movement during Sleep; PSG: Polysomnography; REM: Rapid Eye Movement; RWA: REM without atonia; TST: Total Sleep Time; WASO: Wakefulness After Sleep Onset

Figure 1: Effect size of Overall characteristics in children with NT1 with or without Atonia



EVOLUTIONS ET PERSPECTIVES

- La perte d'atonie est fréquente en sommeil paradoxal, il est donc important de l'identifier à la PSG et de rechercher le TCSP à l'interrogatoire.
- En temps que possible marqueur de sévérité, il pourrait donc orienter les décisions thérapeutiques.
- De futures études sont nécessaires pour déterminer un seuil normatif par tranche d'âge ou une éventuelle relation entre RAI et orexine.

REFERENCES

1. Postiglione et al. 2018
2. Antelmi et al. 2017
3. Ferri et al. 2018

REMERCIEMENTS

Pr Maria Livia FANTINI
Pr Patricia FRANCO
Dr Raffaele FERRI

AHI: Apnea-Hypopnea Index; AESS: Adapted Epworth Sleepiness Scale; CDI: Child Depression Inventory; MEQ: Morningness-Eveningness Questionnaire; MSLT: Multiple Sleep Latency Test; NT1: Narcolepsy type 1; PLMS: Periodic Limb Movement during Sleep; PSG: Polysomnography; REM: Rapid Eye Movement; STAI State-Trait Anxiety Inventory; TST: Total Sleep Time; WASO: Wakefulness After Sleep Onset; WISC IV IQ: Wechsler Intelligence Scale for Children, 4e edition, Intellectual Quotient Total