

# 12

## Troubles du sommeil

Le sommeil se caractérise par une diminution de l'activité motrice, des interactions et de la réponse à l'environnement, dans une posture spécifique (décubitus, fermeture des yeux) ; il est facilement réversible (Teulade, 2021).

Le sommeil est nécessaire au maintien des fonctions vitales, mais aussi dans la croissance, les fonctions immunitaires et il a un impact sur le développement neurologique, et les processus cognitifs, notamment liés à la mémoire.

La structure du sommeil physiologique est bien connue et évolue avec le développement cérébral : il est constitué de 3 à 5 cycles par nuit (plus chez l'enfant) alternant le sommeil lent léger (N1 endormissement N2), le sommeil lent profond (N3), et le sommeil paradoxal (REM : *Rapid Eyes movements*).

Sa régulation implique deux systèmes :

- le processus homéostatique (S) qui régule la durée et la profondeur du sommeil (accumulation de neurotransmetteurs hypnogènes pendant la phase de veille, à l'origine de la pression de sommeil) ;
- le processus circadien endogène (C) situé principalement dans les noyaux suprachiasmatiques (hypothalamus), impliqué dans la régulation de plusieurs autres rythmes physiologiques (cardiovasculaire, hormonaux, etc.). Son rythme est proche des 24 heures, et est en lien avec des signaux environnementaux (lumière-obscurité avec la sécrétion de mélatonine, repas, activité physique, etc.).

Les troubles du sommeil sont des troubles associés au polyhandicap et nécessitent une prise en soins. La fréquence de ces troubles qui peuvent être de différents types, leurs causes et facteurs de risque, leurs méthodes d'évaluation, et leurs traitements sont abordés dans ce chapitre.

### Prévalence et types de troubles du sommeil chez le sujet polyhandicapé

Les troubles du sommeil sont plus fréquents dans la population des enfants avec trouble neurodéveloppemental et nous citerons notamment la revue de Tietze et

coll. qui rapportait une prévalence de 67 % en moyenne de troubles du sommeil avec des variations entre 30 et 100 % selon les étiologies (syndrome de Smith Magenis, syndrome d'Angelman, pathologies neurodégénératives étant les plus pourvoyeurs) (Tietze et coll., 2012). Parmi la population polyhandicapée, des données sont disponibles d'une part à partir de la cohorte Eval-PLH (Rousseau, 2018) et d'autre part à partir des données du réseau Lucioles rapportées par Teulade et coll. (Teulade, 2021). Dans la cohorte Eval-PLH, des troubles du sommeil sont rapportés chez 6 à 26 % des enfants en fonction de l'âge et du type de trouble, et chez 7 à 17 % des adultes. Chez les enfants, les réveils nocturnes diminuent significativement avec l'âge (25 % des 3-5 ans contre 14 % des 18-25 ans), de même que les difficultés d'endormissement (18,4 % *versus* 13,4 %,  $p = 0,039$ ), mais pas la fréquence de sommeil court. Chez l'adulte, il n'est pas noté d'évolution significative des types de troubles observés en fonction de l'âge (Rousseau, 2018). Dans l'étude du réseau Lucioles, sur 292 familles interrogées, 94 % rapportaient un trouble du sommeil, évalué comme important pour 50 % et conduisant à une consultation pour 80 % (Teulade, 2021).

On distingue différents types de troubles du sommeil, dont la fréquence est rapportée de façon variable par Tietze et coll. (et le réseau Lucioles) (Tietze et coll., 2012 ; Teulade, 2021) :

- insomnies : 73 % dont 51 % (selon Lucioles 70 %) d'endormissement, et 71 % (60 %) de maintien du sommeil (dans l'étude du réseau Lucioles, la moitié ont un temps de sommeil inférieur à 7 heures) ;
- troubles respiratoires du sommeil : 39 % (10 %) ;
- hypersomnie diurne : 29 % (33 %) ;
- altération du rythme circadien : 37 % (pas de données) ;
- parasomnies : 26,5 % (40 %) ;
- mouvements anormaux du sommeil : 14 % (pas de données).

Par ailleurs, l'impact des troubles du sommeil sur les aidants est rapporté par le réseau Lucioles : sur la qualité du sommeil de l'entourage (parents, fratrie), sur la vie au sein du couple et de la famille (disputes, tensions), sur la vie professionnelle et scolaire (fatigue, absentéisme) mais aussi sur la vie sociale (diminution des sorties, repli sur soi). Dans leur étude, un parent sur quatre va dormir avec l'enfant, un couple sur cinq prend l'enfant avec lui, et un parent sur cinq s'isole pour dormir (Teulade, 2021).

Teulade et coll. reprennent les différents types de troubles du sommeil et les éléments qui permettent d'en expliquer la présence chez les personnes polyhandicapées (Teulade, 2017 et 2021) :

- insomnies pouvant être en rapport d'une part avec des éléments somatiques (crises d'épilepsies nocturnes, douleurs, cécitité perturbant la perception

lumineuse et donc la sécrétion de mélatonine), mais aussi la déficience intellectuelle elle-même qui est associée à une diminution des temps de sommeil ainsi qu'une moindre qualité de sommeil. Les comorbidités psychiatriques, notamment l'anxiété, sont également associées aux insomnies. Par ailleurs, les troubles du comportement sont fréquemment associés aux troubles du sommeil. Enfin, les traitements que reçoit le patient peuvent influencer sur la qualité du sommeil (notamment les benzodiazépines, la carbamazépine, les corticoïdes, etc.) ;

- troubles respiratoires du sommeil : le contrôle respiratoire du sommeil étant assuré au niveau du tronc cérébral pour les chémorécepteurs centraux sensibles à l'hypercapnie, mais impliquant également les muscles respiratoires indispensables à la bonne ventilation, le sujet polyhandicapé sera plus à risque de développer des troubles respiratoires du sommeil, à type d'apnées centrales ou obstructives notamment. Concernant les apnées obstructives, celles-ci peuvent être favorisées par la perturbation de la coordination entre contraction diaphragmatique et contraction des muscles pharyngés permettant d'en assurer l'ouverture à l'inspiration. Dans le cadre des apnées obstructives, une évaluation par un oto-rhino-laryngologiste permettra dans un premier temps de rechercher une cause anatomique obstructive (hypertrophie amygdalienne ou des végétations), de confirmer une laryngomalacie. Il pourra être discuté la mise en place d'une ventilation à type de Pression Positive Continue comme cela est évoqué dans un autre chapitre de l'expertise (voir chapitre « Troubles respiratoires ») ;

- hypersomnies diurnes : les médicaments participent également de ces symptômes (benzodiazépines, opioïdes, corticostéroïdes), mais l'organisation de la journée, notamment en termes d'activités proposées, de temps de trajet seront à évoquer dans les facteurs participant à ce trouble. Il sera important, tout en respectant une éventuelle fatigue de la personne, de veiller à ce que les temps de sommeil et notamment diurnes soient adaptés en fonction de l'âge : un adolescent de 15 ans n'aura pas forcément besoin de faire la sieste *contrario* d'un enfant de 2 ans ;

- altérations du rythme circadien pouvant être en rapport avec les structures anatomiques touchées dans le cadre des lésions à l'origine du polyhandicap (thalamus, prosencéphale, tronc cérébral). Par ailleurs, les troubles du sommeil font partie des symptômes de certaines étiologies génétiques comme le syndrome de Rett ou le syndrome d'Angelman dans lesquels ils sont *de facto* très fréquents (80 %). En cas de cécité, l'absence de stimulation lumineuse perturbera la sécrétion de mélatonine. Enfin n'oublions pas les modifications des rythmes circadiens éventuellement imposées par les soins et rythmes institutionnels (nutrition entérale nocturne, changes, etc.) ;

- concernant les mouvements anormaux du sommeil, il sera recherché une carence en fer en cas de syndrome des jambes sans repos (Teulade, 2021).

## Facteurs de risque de troubles du sommeil

Les facteurs de risque de troubles du sommeil ont été étudiés dans une population de 151 enfants âgés de 1 à 24 ans avec paralysie cérébrale à Singapour (Chia et coll., 2022) : des troubles du sommeil étaient retrouvés chez 46 %, dont 32 % avaient une quantité de sommeil anormale, 37 % une insomnie d'endormissement, 34 % des réveils multiples et 32 % rapportaient un sommeil de mauvaise qualité. En analyse univariée, les facteurs associés aux troubles du sommeil étaient dans cette étude : un score GFMCS à V, la présence d'une épilepsie, des douleurs, des troubles du tonus nécessitant un traitement, des contractions musculaires involontaires, une malvoyance. En analyse multivariée, le score GFMCS à V et la présence de contractions involontaires restaient associés aux troubles de sommeil (Chia et coll., 2022).

Concernant la douleur, nous rappellerons ici l'étude de Dreier et coll. portant sur 212 enfants avec trouble neurodéveloppemental sévère et espérance de vie limitée. Dans cette étude, les aidants évaluaient le sommeil à l'aide du questionnaire SNAKE (*Sleep Questionnaire for Children with Severe Psychomotor Impairment*) validé auprès des parents et aidants professionnels d'enfants et jeunes adultes (1-25 ans) avec trouble neurodéveloppemental sévère qui comporte 54 items évaluant le sommeil de l'enfant sur les 4 dernières semaines dans 5 domaines (difficultés d'endormissement, difficultés de maintien de sommeil, troubles respiratoires, somnolence diurne, troubles diurnes du comportement), mais aussi la durée totale de sommeil, sa qualité globale et son effet réparateur, ainsi qu'il questionne des facteurs pouvant favoriser les troubles du sommeil (douleur, positionnement, épilepsie, bruit, etc.). La douleur ressortait ainsi comme le facteur principal en lien avec un sommeil de mauvaise qualité (pour tous les troubles excepté l'hypersomnolence diurne), suivie par la nécessité d'être changé de position. L'épilepsie était associée à la présence d'une hypersomnolence diurne et le besoin d'être changé de position était associé à des difficultés de maintien de sommeil, des troubles respiratoires et une hypersomnolence diurne. Le besoin d'être changé de position et la présence d'une épilepsie étaient associés à un sommeil plus court et de moindre qualité. Dans cette étude, les facteurs associés à l'environnement n'étaient pas des facteurs prédictifs de troubles du sommeil (Dreier et coll., 2018).

En résumé on retiendra parmi les facteurs favorisant les troubles du sommeil chez la personne polyhandicapée :

- d'une part des facteurs intrinsèques : en lien avec l'étiologie elle-même (par exemple syndrome d'Angelman, syndrome de Rett plus pourvoyeurs de troubles du sommeil), et les troubles associés que ce soit une douleur, une

hypertonie spastique ou dystonique, des troubles digestifs, un encombrement, une épilepsie mal stabilisée ;

- d'autre part des facteurs extrinsèques : les traitements reçus par le patient, en lien avec son environnement (bruit environnant, stimuli liés au matériel médical comme les appareillages, les pompes de nutrition, etc), le manque éventuel d'activité diurne, le manque d'exposition au soleil, l'absence d'une routine bien établie (même si en établissement *a contrario* les journées sont bien souvent rythmées par les activités, soins et repas), mais également des facteurs relationnels que ce soit avec ses pairs ou les proches (aidants familiaux et professionnels).

## Évaluation des troubles du sommeil

S'agissant de l'évaluation des troubles du sommeil, il conviendra dans un premier temps de les évoquer systématiquement et de s'aider d'un agenda du sommeil pour essayer de les caractériser. Il existe également des questionnaires d'évaluation qui nous le rappelons doivent être validés psychométriquement dans la population étudiée et pour une tranche d'âge donnée. Nous citerons notamment le questionnaire SNAKE détaillé plus haut (Dreier et coll., 2018) ou le questionnaire de Simonds et Parraga (Maas et coll., 2011). Teulade et coll. reprennent les méthodes d'évaluation du sommeil (Teulade, 2021) :

- l'actimétrie qui permet de quantifier le mouvement. L'actimètre est porté au niveau du poignet ou de la cheville, il nécessite donc la présence de mouvements pour détecter les rythmes veille-sommeil et nécessiterait d'être validé dans la population polyhandicapée (Laakso et coll., 2004). Des difficultés de tolérance du dispositif ont été rapportées. Son principal avantage est son utilisation en conditions écologiques et sur plusieurs jours ;
- la polysomnographie ou polygraphie qui est l'examen de référence pour l'étude du sommeil, en couplant des informations au niveau cérébral (électroencéphalogramme : EEG), musculaire (électromyogramme : EMG, actimétrie), cardiaque (étude de la fréquence cardiaque), respiratoire (fréquence respiratoire, saturation en oxygène, capnographie). Son acceptabilité peut être délicate chez la personne polyhandicapée.

S'agissant des pratiques d'évaluation, dans l'étude de Tietze et coll. (2012), une évaluation par actimétrie ou polysomnographie était réalisée dans 41 % des études, et souvent associées à la passation de questionnaires qui n'étaient pas toujours validés pour la population étudiée. Dans 57 % des cas, l'évaluation n'était réalisée que par passation d'un questionnaire, et 18 questionnaires différents étaient mentionnés.

Concernant la prévention et le traitement, il s'agira dans un premier temps de limiter les facteurs de risque intrinsèques et extrinsèques modifiables cités plus haut. On adaptera notamment l'environnement, en favorisant la mise en œuvre de routines, assurant un environnement calme, peu éclairé, en limitant le temps de sommeil diurne, en adaptant si possible les médications et en prenant en compte les comorbidités citées précédemment.

Des mesures comportementales seront mises en œuvre en première intention comme un rituel positif du coucher, un contrôle du stimulus (associer le lit au sommeil), l'extinction graduelle (qui consiste à laisser l'enfant pleurer quand les parents s'éloignent, et revenir brièvement à intervalle régulier – qui est allongé au fil des jours), la limitation des interventions nocturnes, le renforcement positif ou de la relaxation.

Dans le syndrome d'Angelman, une étude récente a porté sur l'évaluation d'un programme d'intervention comportementale sur le sommeil (Bindels-de Heus et coll., 2023). Ces auteurs ont ainsi comparé deux groupes de patients avec syndrome d'Angelman et troubles du sommeil âgés de 2 à 18 ans qui étaient initialement évalués par le questionnaire de Simonds et Parraga. Pour le groupe avec intervention, une évaluation initiale était réalisée (observation du coucher), dont le résultat était expliqué lors d'un entretien à domicile, associé à des informations sur le sommeil et les moyens de l'améliorer, avec des propositions d'interventions comportementales (réduire la durée d'endormissement par retardement du coucher, extinction graduelle et distanciation progressive). Un suivi téléphonique était assuré ainsi que des séances à domicile pour reprendre les éléments et échanger avec les parents sur les difficultés éventuelles rencontrées. Pour le groupe contrôle, les résultats de l'évaluation initiale étaient rendus par écrit en y associant une note d'information générale sur les troubles du sommeil (il était cependant donné des conseils personnalisés aux parents en fin d'étude). Les auteurs rapportaient un effet de l'intervention comportementale sur la durée de sommeil et les réveils nocturnes, effet qui perdurait dans le temps à 12 et 26 semaines (Bindels-de Heus et coll., 2023). On retient donc de cette étude la faisabilité et le bénéfice d'une part de la mise en œuvre de programmes d'intervention comportementale sur le sommeil et d'autre part la faisabilité de ce type d'études dans des populations ciblées auprès de patients polyhandicapés et de leurs familles.

Il existe par ailleurs des traitements médicamenteux indiqués dans les troubles du sommeil à commencer par la mélatonine à libération prolongée, seule molécule approuvée par l'Agence européenne du médicament dans le traitement des insomnies chez l'enfant, notamment dans le cadre des troubles du spectre de l'autisme et du syndrome de Smith Magenis (Schroder et coll., 2019). Un effet sur la latence d'endormissement et la durée totale de sommeil était noté,

ainsi qu'une amélioration de la qualité de vie des aidants. Les effets secondaires rapportés sont des céphalées, une fatigue, une somnolence, la toux, des rashes, des troubles neurologiques (tremblements, migraines), digestifs (nausées, vomissements, douleurs abdominales) et psychologiques (cauchemars, irritabilité) (Schroder et coll., 2019 ; Teulade, 2021).

Parmi les autres traitements prescrits en soin courant, dont aucun n'a une indication retenue dans le traitement de l'insomnie de l'enfant, on retiendra les antihistaminiques, les benzodiazépines (en étant très vigilants au risque d'effets secondaires tels qu'un encombrement respiratoire, une somnolence, mais aussi sur le risque d'induire une dépendance), les neuroleptiques, la clonidine, le cannabis thérapeutique.

Une revue systématique de la littérature des interventions sur le sommeil dans la paralysie cérébrale a retenu 11 études portant soit sur l'évaluation des troubles du sommeil soit sur des interventions pour y remédier. La polysomnographie ressortait comme le seul outil d'évaluation de qualité dans cette population. Les données sur l'efficacité des interventions étudiées (chirurgie dans les apnées obstructives, cannabis médical, stimulations multi-sensorielles) étaient de faible niveau de preuve et ne permettaient pas de conclure quant à leur efficacité sur les troubles du sommeil (Tanner et coll., 2021).

## Conclusion

On retient de ces données que si les troubles du sommeil sont fréquents dans la population polyhandicapée, ils restent probablement sous-évalués comme le montrent les données de la cohorte Eval-PLH à partir des données des dossiers médicaux. Il est nécessaire de les évoquer de façon systématique et d'en analyser plus précisément les mécanismes afin de proposer un traitement adapté. Les méthodes d'évaluation objectives (actimétrie) ou subjectives (questionnaires dédiés) nécessitent d'être évaluées spécifiquement afin de permettre des études des facteurs associés aux troubles du sommeil mais également d'évaluer les interventions mises en œuvre pour y remédier.

## RÉFÉRENCES

Bindels-de Heus KG, Hooven-Radstaake MT, Legerstee JS, et coll. Sleep problems in children with Angelman Syndrome: The effect of a behavioral intervention program. *Res Dev Disabil* 2023 ; 135 : 104444.

Chia AZ, Tan YH, Yeo TH, et coll. Epidemiology and risk factors for sleep disturbances in children and youth with cerebral palsy: An ICF-based approach. *Sleep Med* 2022 ; 96 : 93-8.

Dreier LA, Wager J, Blankenburg M, et coll. The Unfavorable Alliance of Pain and Poor Sleep in Children with Life-Limiting Conditions and Severe Psychomotor Impairment. *Children-Basel* 2018 ; 5.

Laakso M-L, Leinonen L, Lindblom N, et coll. Wrist actigraphy in estimation of sleep and wake in intellectually disabled subjects with motor handicaps. *Sleep Med* 2004 ; 5 : 541-50.

Maas APHM, Didden R, Korzilius H, et coll. Psychometric properties of a sleep questionnaire for use in individuals with intellectual disabilities. *Res Dev Disabil* 2011 ; 32 : 2467-79.

Rousseau M-C. *Caractérisation du polyhandicap : déterminants de santé, performances du système de soins et impact sur les aidants*. Thèse de Doctorat. Faculté de Médecine de Marseille - Aix-Marseille Université, 2018.

Schroder CM, Malow BA, Maras A, et coll. Pediatric Prolonged-Release Melatonin for Sleep in Children with Autism Spectrum Disorder: Impact on Child Behavior and Caregiver's Quality of Life. *J Autism Dev Disord* 2019 ; 49 : 3218-30.

Tanner K, Noritz G, Ayala L, et coll. Assessments and Interventions for Sleep Disorders in Infants With or at High Risk for Cerebral Palsy: A Systematic Review. *Pediatr Neurol* 2021 ; 118 : 57-71.

Teulade J. Chapitre 53. Le sommeil et le polyhandicap : Un sujet peu connu, à prendre en compte. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée: La connaître, l'accompagner, la soigner*. Guides Santé Social. Paris : Dunod, 2021 : 961-78.

Teulade J. Chapitre 51. Le sommeil et polyhandicap : Un sujet peu connu, à prendre en compte. In: Camberlein P, Ponsot G, eds. *La personne polyhandicapée: La connaître, l'accompagner, la soigner*. Paris : Dunod, 2017 : 853-66.

Tietze A-L, Blankenburg M, Hechler T, et coll. Sleep disturbances in children with multiple disabilities. *Sleep Med Rev* 2012 ; 16 : 117-27.