



:: Narcolepsie

Formes

- ▶ Narcolepsie-cataplexie (synonymes : syndrome/maladie de Gélineau)
- ▶ Narcolepsie sans cataplexie

Définition

La narcolepsie est une maladie neurologique caractérisée par une forte somnolence, avec des accès de sommeil irrésistibles et brefs. Dans 2 cas sur 3, il s’y ajoute des **cataplexies** : ce sont des pertes de tonus musculaires généralisées (chutes possibles) ou partielles (chutes de mâchoire, de la nuque, des bras) durant quelques secondes à quelques minutes.

Les patients atteints de narcolepsie sont **habituellement traités au long cours par des stimulants de l'éveil** (modafinil [Modiodal®]) avec, dans les cas les plus sévères, des stupéfiants tels que le méthylphénidate (Ritaline®, Concerta®, Quasym®) l'amphétamine et ses dérivés, et l'oxybate de sodium (ou gamma hydroxybutyrate, GHB) (Xyrem®, Gamma OH®) exposant au **risque de recours aux urgences pour des effets indésirables de ces traitements**. Le Xyrem® est utilisé en prise nocturne (coucher et milieu de nuit) afin de lutter contre la cataplexie et le mauvais sommeil de nuit de ces patients.

Pour en savoir plus : consultez la fiche [Orphanet](#)

Menu	
Fiche de régulation SAMU	Recommandations pour les urgences hospitalières
Formes Mécanisme Risques particuliers en urgence Traitements fréquemment prescrits au long cours Pièges Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière En savoir plus	Problématiques en urgence Recommandations en urgence Orientation Interactions médicamenteuses, contre-indications et précautions d'emploi Précautions anesthésiques Mesures pour éviter aggravations ou complications Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation Don d'organes et de tissus Numéros en cas d'urgence Ressources documentaires Annexes

Fiche de régulation SAMU

Appel pour un patient atteint de narcolepsie

Formes

- ▶ syndrome de Gélineau (narcolepsie-cataplexie)
- ▶ narcolepsie sans cataplexie

Mécanisme

- ▶ maladie neurologique caractérisée par des accès de sommeil irrésistibles et brefs, associés dans deux tiers des cas à une cataplexie (perte de tonus musculaire généralisée – chute possible – ou partielle – chute de la mâchoire, de la nuque, des bras –) durant quelques secondes à quelques minutes ; la cataplexie n'est grave que par les conséquences de la perte soudaine du tonus musculaire

Risques particuliers en urgence

- ▶ syncope
- ▶ traumatismes (chutes par cataplexie)
- ▶ fausse route (cataplexie en mangeant)
- ▶ noyade (cataplexie dans l'eau)
- ▶ recours aux urgences pour surdosage ou effets indésirables des traitements stimulants de l'éveil

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- ▶ stimulants de l'éveil : modafinil (Modiodal®), méthylphénidate (Ritaline®, Quasym®, Concerta LP®) amphétamines et dérivés (dexamphétamine [Dexédrine®, Dexamine®, Dexamfétamine®], mazindol [Diminex®]) et oxybate de sodium ou GHB (Xyrem®, GammaOH®)

Pièges

- ! - lors d'une cataplexie, le patient ne dort pas, il est éveillé mais transitoirement paralysé
- confusion diagnostique possible avec : une perte de connaissance, une crise épileptique atonique, un AIT

Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

- ▶ pas de particularité (prise en charge symptomatique)
- ▶ éviter de réveiller le patient pendant 15 à 20 minutes
- ▶ éviter ce qui est activateur d'émotion : lumière forte, bruit...

En savoir plus

- ▶ centres régionaux de référence et de compétence de la narcolepsie et de l'hypersomnie (centre national de référence : CHU de Montpellier, CHU Pitié-Salpêtrière, CHU Robert Debré Paris, Hôpital Mère Couple Enfant Lyon)
- ▶ www.orphanet-urgences.fr

Recommandations pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

- ▶ Cataplexie
- ▶ Effets indésirables des traitements au long cours :
 - Troubles du comportement aigus, coma
 - Malaise, syncope et douleurs thoraciques

Recommandations en urgence

Vérifier si le patient porte sur lui une carte signalant son affection et sa liste de traitements.

1. Cataplexie

▶ Reconnaître l'épisode de cataplexie

- Un épisode de cataplexie généralisée est caractérisé par :
 - une **chute** au sol assez progressive suivie d'une immobilité
 - une **tétraplégie flasque** avec abolition transitoire des réflexes ostéotendineux
 - une **préservation de la respiration et de la circulation**
 - ni morsure de la langue, ni perte d'urine, ni confusion post-critique
 - à la fin de la crise, les réflexes réapparaissent ; le patient est capable de répondre (parfois en bafouillant, par cataplexie partielle du menton) et de montrer qu'il était **conscient pendant l'épisode**
 - l'épisode dure de quelques secondes à quelques minutes, mais peut se prolonger ou survenir de façon subintrante lors d'un **état de mal cataplectique** (formes graves ou sevrage brutal des anticataplectiques)
- Un épisode de cataplexie généralisée peut être confondu en urgence avec :
 - une perte de connaissance
 - une crise épileptique atonique
 - un accident ischémique transitoire

▶ Évaluer la gravité :

- La cataplexie n'est grave que par le **risque de blessure secondaire à la perte de tonus soudaine** :
 - chute traumatisante
 - fausse route si cataplexie en mangeant
 - noyade si cataplexie en nageant, etc.

▶ Explorer en urgence :

- Face à une suspicion de cataplexie :
 - vérifier que la ventilation et la circulation sanguine sont présentes
 - **percuter les réflexes ostéotendineux qui sont alors abolis** (ils réapparaissent quand la crise se termine)
 - soulever les membres qui sont en paralysie flasque, puis surveiller le patient jusqu'à ce qu'il puisse parler



- Attention, le patient ne dort pas, il est éveillé mais transitoirement paralysé.

▶ Mesures thérapeutiques immédiates


- Si la crise est reconnue comme telle, surveillance des constantes et de la récupération, habituellement en quelques minutes
- S'assurer que la tétraplégie n'est pas due à une lésion traumatique cervicale liée à une chute

2. Effets indésirables des traitements au long cours : trouble aigu du comportement, coma, syncope ou douleur thoracique aiguë chez un patient traité pour narcolepsie

Certains patients dont la somnolence n'est pas suffisamment améliorée par le modafinil (Modiodal®) sont, sur avis du centre de référence ou de compétence, traités par méthylphénidate ou, en autorisation temporaire d'utilisation (ATU), par des stupéfiants de type :

- amphétamine et dérivés (dexamphétamine, mazindol) ;
- ou oxybate de sodium (Xyrem®, Gamma OH®), prescrits au coucher et en milieu de nuit (à la dose maximum de 9 g/nuit).

Un malaise, une douleur thoracique à l'effort, une tachycardie chez un patient traité par certains de ces produits doit conduire à un bilan cardiaque. L'association à l'alcool ou le surdosage peuvent être à l'origine de confusions majeures, de troubles du comportement avec amnésie et, à plus forte dose, de coma. L'abus ou le sevrage brutal de ces produits a été associé, dans certains cas, à des psychoses hallucinatoires aiguës. Certains patients ont présenté des épisodes confusionnels avec agitation ou un trouble de conscience sous Xyrem®, ayant conduit à appeler les secours.

-  - rechercher la présence de médicaments autour du patient, ou inscrits sur sa carte de soins et d'urgence « narcolepsie »
- interroger l'entourage sur un surdosage ou un sevrage récent

► Mesures diagnostiques en urgence

■ Évaluer la gravité :

- si syncope, coma ou douleur thoracique : ventilation, circulation et état de conscience, nécessité de prendre immédiatement les mesures d'urgence habituelles
- en cas de trouble du comportement aigu : conscience, agitation, délire, hallucinations, tension, pouls

■ Rechercher des signes de surdosage d'un traitement sympathomimétique :

- pupilles dilatées
- respiration rapide et superficielle
- fièvre

■ Explorer en urgence :

- **monitorage cardiaque et ECG** à la recherche d'un trouble du rythme ventriculaire ou de troubles de repolarisation (ischémie ou nécrose)
- **échographie cardiaque** à la recherche d'une myocardopathie ou d'une hypertension artérielle pulmonaire induite par les amphétamines
- **dosages répétés de la troponine**
- **prélèvements toxicologiques** : oxybate de sodium, amphétamines, alcoolémie (le mélange oxybate de sodium + alcool majore le risque)

► Mesures thérapeutiques immédiates

- Le cas échéant, mesures de réanimation habituelles
- Maintenir le patient au calme, allongé, sous monitoring ECG et tensionnel
- Interrompre le traitement suspecté
- Selon la cause de syncope/douleur thoracique retrouvée :
 - traiter le trouble du rythme ou l'angor /infarctus selon les modalités habituelles
- Agitation, trouble du comportement :
 - le traitement est essentiellement symptomatique et de soutien, basé sur les mesures habituelles
 - des sédatifs doivent être administrés, s'il y a lieu :
 - généralement benzodiazépines par voie orale ou parentérale
 - l'administration peut être répétée aussi souvent qu'il est nécessaire et en quantités suffisantes pour maîtriser les symptômes

Orientation

- ▶ En cas de cataplexie :
 - si le patient n'est pas connu comme narcoleptique : l'adresser au centre de référence ou de compétences hospitaliers (*voir ci-dessous* « Numéros en cas urgences ») ou, à défaut, dans le service de neurologie le plus proche
 - si le patient est suivi et traité et que sa cataplexie s'est récemment aggravée, le réadresser dans la semaine au centre de sommeil ou au médecin qui le suit
- ▶ En cas de syncope ou douleur thoracique : service de cardiologie pour prise en charge immédiate et recherche d'une cardiomyopathie ou d'un syndrome du QT long
- ▶ En cas de trouble du comportement : service de psychiatrie, après disparition des symptômes aigus en soins intensifs. À noter que l'effet stimulant d'un surdosage en psychostimulants est généralement suivi de dépression, de léthargie et d'épuisement. Contacter le médecin dont les coordonnées sont indiquées sur la carte narcolepsie.

Interactions médicamenteuses, contre-indications et précautions d'emploi

- ▶ L'association des traitements de la narcolepsie (surtout le **Xyrem**®) à l'alcool peut causer des confusions majeures, des troubles du comportement avec amnésie et, à plus forte dose, un coma.

Précautions anesthésiques

- ▶ Regarder la carte du patient susceptible d'être traité par :
 - modafinil (**Modiodal**®) : éveillant, inducteur enzymatique, demi-vie : 13 h
 - méthylphénidate (par ex. : **Ritaline**®) : sympathomimétique, amphétamine-like, demi-vie : 6 à 8 h
 - oxybate de sodium (**Xyrem**®, **Gamma OH**®) : GHB, demi-vie : 2 h
 - mazindol (**Diminex**®) : sympathomimétique, amphétamine-like, demi-vie > 24 h
 - dexamphétamine (**Dexamine**®, **Dexédrine**®, **Dexamfétamine**®) : sympathomimétique, amphétamine, demi-vie < 8 h

Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation

- ▶ Cas sévères : garder le patient allongé
- ▶ Calmer le patient
- ▶ Monitorer : tension, pouls et température
- ▶ Dans la mesure du possible, éviter de réveiller la personne pendant 15 à 20 minutes
- ▶ Éviter tout ce qui est réactivateur d'émotion : lumière forte, environnement bruyant, etc.
- ▶ Aider autant que possible le patient à dominer l'émotion à l'origine de la crise

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances le don de certains organes et tissus peut être possible en fonction de l'évaluation de chaque cas.

- ▶ Pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organes et de tissus
- ▶ Risques particuliers lié au traitement : myocardiopathie ou hypertension artérielle pulmonaire induite par le traitement amphétaminique
- ▶ **Don d'organes** : tous les organes (cœur en particulier) sont proposés en fonction de leur évaluation
- ▶ **Don de tissus** : pas de contre-indication de principe au prélèvement de tissus
- ▶ Pour une réponse adaptée et individualisée, contacter le Centre de référence ou les services de régulation et d'appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine (*cf.* « numéros en cas d'urgence »).

Numéros en cas d'urgence

- ▶ Permanences téléphoniques des centres spécialisés :

Région	Type du centre	Téléphone
Alsace : Strasbourg - Hospices civiles - Pr Patrice BOURGIN	Compétence	03 88 11 63 12
Aquitaine : Bordeaux - CHU Pellegrin - Pr Pierre PHILIP	Référence	05 56 79 55 13
Bourgogne : Dijon - CHU - Dr Martine LEMESLE	Compétence	03 80 29 37 53
Bretagne : Brest - CHU - Dr Brigitte ESNAUT	Compétence	02 98 22 33 33
Centre : Tours - CHU - Dr Brigitte LUCAS	Compétence	02 47 47 37 23 ou 24
Ile-de-France : Paris - CHU Pitié-Salpêtrière - Pr Isabelle ARNULF Paris - CHU Robert Debré - Dr Michel LECENDREUX Paris - CHU Hôtel-Dieu - Pr Damien LEGER Garches - CHU Poincaré - Dr Antonia QUERA-SALVA	Référence - adulte Référence - enfant Référence - adulte Référence - adulte	01 42 16 77 01 01 40 03 22 92 01 42 34 82 43 01 47 10 77 81
Languedoc-Roussillon : Montpellier - CHU Gui de Chauliac - Pr Yves DAUVILLIERS	Référence Coordonateur national	04 67 33 74 78/ 72 77
Midi-Pyrénées : Toulouse - CHU Rangueil - Dr Michel TIBERGE	Compétence	05 61 32 26 98
Nord-Pas-de-Calais : Lille - CHU Salengro - Dr Christelle MONACA	Compétence	03 20 44 59 62
Pays-de-la-Loire : Nantes - CHU - Dr NOGUES ; Angers - CHU - Dr MESLIER ; Laval - Dr DESJOBERT	Compétence	02 40 16 54 95
Poitou-Charentes : Poitiers - CHU - Pr Joël PAQUEREAU et Pr Jean-Philippe NEAU	Compétence	05 49 44 43 87
PACA : Marseille - CHU la Timone - Dr REY	Compétence	04 91 38 47 76
Rhône-Alpes : Lyon - Hôpital Couple-mère-enfant - Dr Patricia FRANCO Lyon - CHU Neuro-cardiologique - Dr Hélène BASTUJI	Référence - enfant Compétence - adulte	04 27 85 60 52 04 72 35 71 68

- ▶ Concernant le don d'organes et de tissus : contacter les services de régulation et d'appui (SRA) en région de l'Agence de la biomédecine :

■ SRA Nord Est	09 69 32 50 20
■ SRA Sud Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
■ SRA Grand Ouest	09 69 32 50 80
■ SRA Ile de France / Centre / Les Antilles / Guyanne	09 69 32 50 90

Ressources documentaires

- ▶ Dauvilliers Y, Arnulf I, Mignot E: **Narcolepsy with cataplexy**. *Lancet* 2007, 369: 499-511.
- ▶ Dauvilliers Y et Arnulf I: **Narcolepsie avec cataplexie**. *Rev Neurol* 2008, 164: 634-45.
- ▶ Lecendreux M, Dauvilliers Y, Arnulf I, Franco P: **La narcolepsie-cataplexie de l'enfant**. *Rev Neurol* 2008, 164: 646-57.

Ces recommandations ont été rédigées par le Pr Isabelle ARNULF, le Pr Yves DAUVILLIERS et le Dr Michel LECENDREUX – Centre de référence des hypersomnies rares –, en collaboration avec :

- le Dr Gilles BAGOU – SAMU 69, Lyon – ;
- le service de régulation et d'appui de l'Agence de la biomédecine ;
- la sous-commission des référentiels de la société Française de Médecine d'Urgence (SFMU) ;
- l'association française de narcolepsie-cataplexie (ANC).

Date de réalisation : juin 2013

Tableau 1 : informations complémentaires sur les médicaments généralement prescrits au long cours

Médicament		Informations complémentaires
dexamphétamine	Dexédrine®	Médicament en ATU Fiche de renseignement thérapeutique : www.paladin-labs.com/pdf_files/Dexedrine_fr.pdf
	Dexamine®	Médicament en ATU
	Dexamfétamine®	
oxybate de sodium (GHB)	Xyrem®	Résumé des caractéristiques du produit : www.ema.europa.eu/docs/fr_FR/document_library/EPAR - Product_Information/human/000593/WC500057103.pdf
	GammaOH®	Résumé des caractéristiques du produit : http://agence-prd.ansm.sante.fr/php/ecodex/frames.php?specid=64146936&typedoc=R&ref=R0131716.htm
mazindol	Diminex®	Médicament en ATU Protocole d'utilisation thérapeutique et de recueil d'informations sur : http://ansm.sante.fr/content/download/42030/546653/version/2/file/ATU_Put_Diminex_Octobre+2012-V2.pdf
modafinil	Modiodal®	Résumé des caractéristiques du produit : http://agence-prd.ansm.sante.fr/php/ecodex/frames.php?specid=66805883&typedoc=R&ref=R0190280.htm
méthylphénidate	Ritaline®	Résumé des caractéristiques du produit : http://agence-prd.ansm.sante.fr/php/ecodex/frames.php?specid=61810983&typedoc=R&ref=R0198548.htm
	Concerta LP®	http://agence-prd.ansm.sante.fr/php/ecodex/frames.php?specid=60756917&typedoc=R&ref=R0206136.htm
	Quasym®	http://agence-prd.ansm.sante.fr/php/ecodex/frames.php?specid=64588580&typedoc=R&ref=R0209845.htm