



Le trouble comportemental en sommeil paradoxal

Smaranda LEU

Service des pathologies du sommeil
Hôpital Pitié-Salpêtrière/Charles Foix

SOMNOFORUM, Séville, 6 décembre 2019

Plainte des patients âgés en consultation « sommeil »

- « Je dors mal »
 - Insomnies
- « Je m'endors dans la journée »
 - Somnolence diurne excessive/attaques de sommeil
- Les conjoints:
- « Il veille la nuit et dort le jour »
 - Troubles du rythme veille-sommeil
- « Il a des mouvements violents »
 - *2, 1% dans la population générale
 - *8, 4% des patients après 50 ans selon une enquête de 2010

(INSV/BVA/MGEN)
PARASOMNIE

Les parasomnies=états dissociés

- SP: trouble comportemental du SP (TCSP)
- Sommeil lent profond (SLP):
 - somnambulisme
 - terreurs nocturnes
 - éveils confusionnels
 - trouble alimentaire du sommeil
- SP +SLP: parasomnie du recouvrement
(overlap parasomnia)

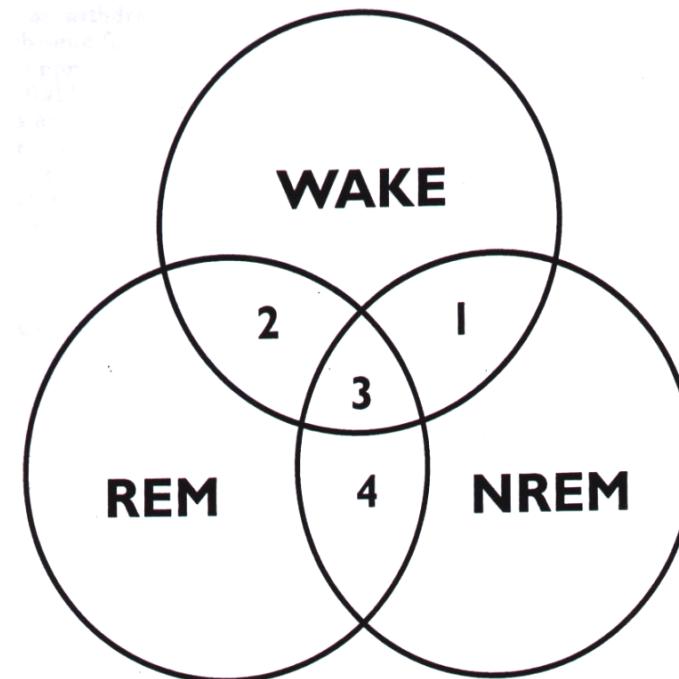


Figure 2. Areas of overlap among states:

1. Wake / NREM combinations
 - A. Disorders of arousal (sleepwalking, sleep terror, confusional arousals)
 - B. Psychogenic dissociation
2. Wake / REM combinations
 - A. Cataplexy, hypnagogic hallucinations, sleep paralysis
 - B. REM sleep behavior disorder
 - C. Lucid dreaming (out-of-body experiences)
 - D. Delirium (hallucinations—drug-induced/peduncular)
3. Wake / NREM / REM combinations
 - A. Status dissociatus
 - B. "Parasomnia overlap" syndromes
4. NREM / REM combinations
 - Theoretically possible, but not accompanied by conscious awareness

TCSP

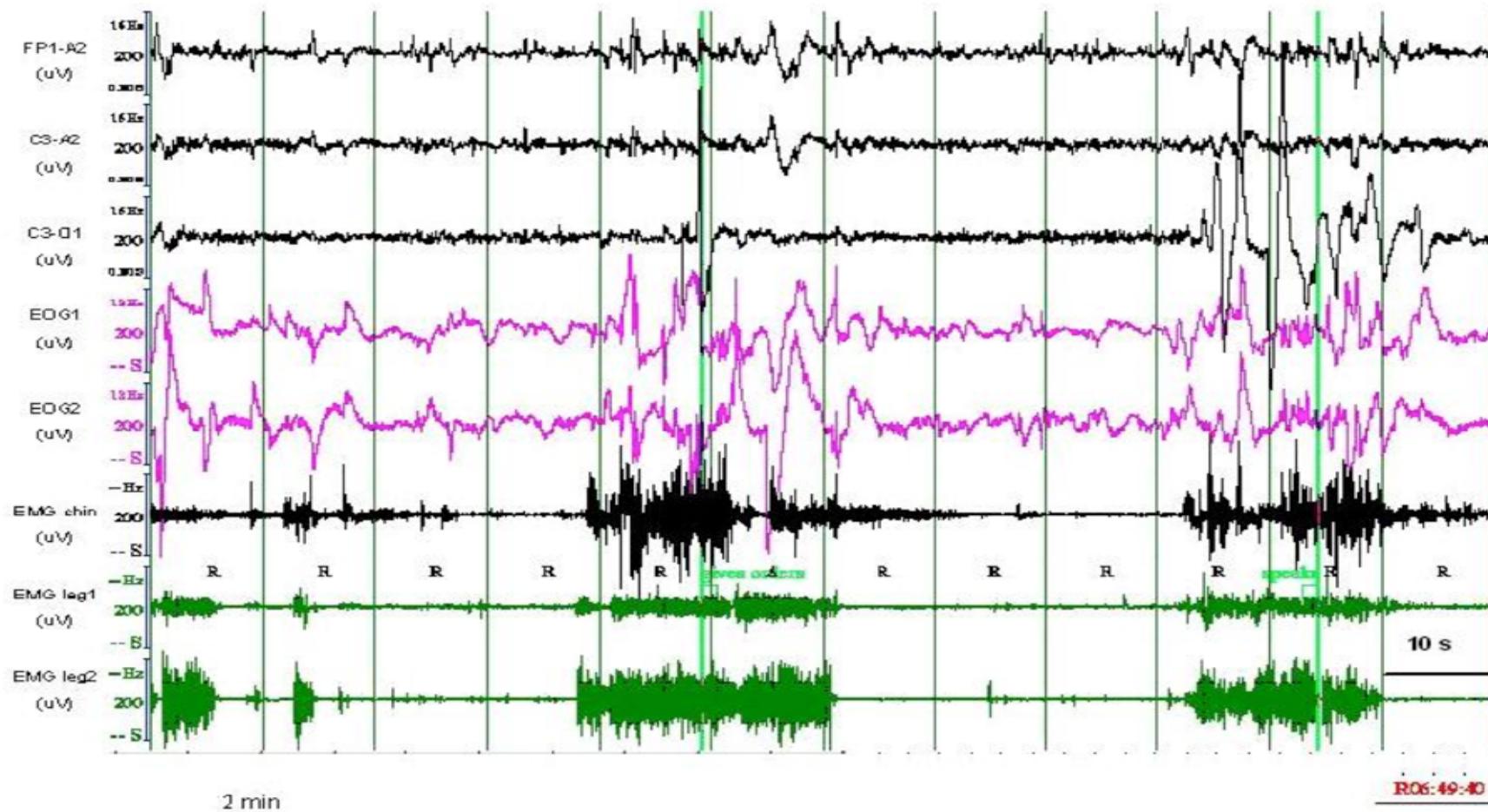


- Comportements violents ou gênants pendant le sommeil
- Les patients parlent, crient, jurent, cognent, tapent des pieds, tombent du lit
- Associés à des cauchemars ou des rêves de bagarre, congruents avec le comportement observé
- 0,5-1% après 50-60 ans



TCSP

- En PSG: perte d'atonie et augmentation des mouvements phasiques en SP



La PSG obligatoire pour le diagnostic ?

Pour le diagnostic différentiel

- Epilepsie (frontale)
- Mouvements périodiques de jambes

Gaig, Sleep, 2016

- SAS

Iranzo, 2012

Pour le diagnostic différentiel...mais pas que

TCSP: étiologie

- « Idiopathique »
 - en absence de maladie neurologique
- Secondaire *ou* symptomatique
 - TCSP plus maladie neurologique
 - narcolepsie
 - GBS, ADEM, encéphalite limbique
 - maladies neurodégénératives

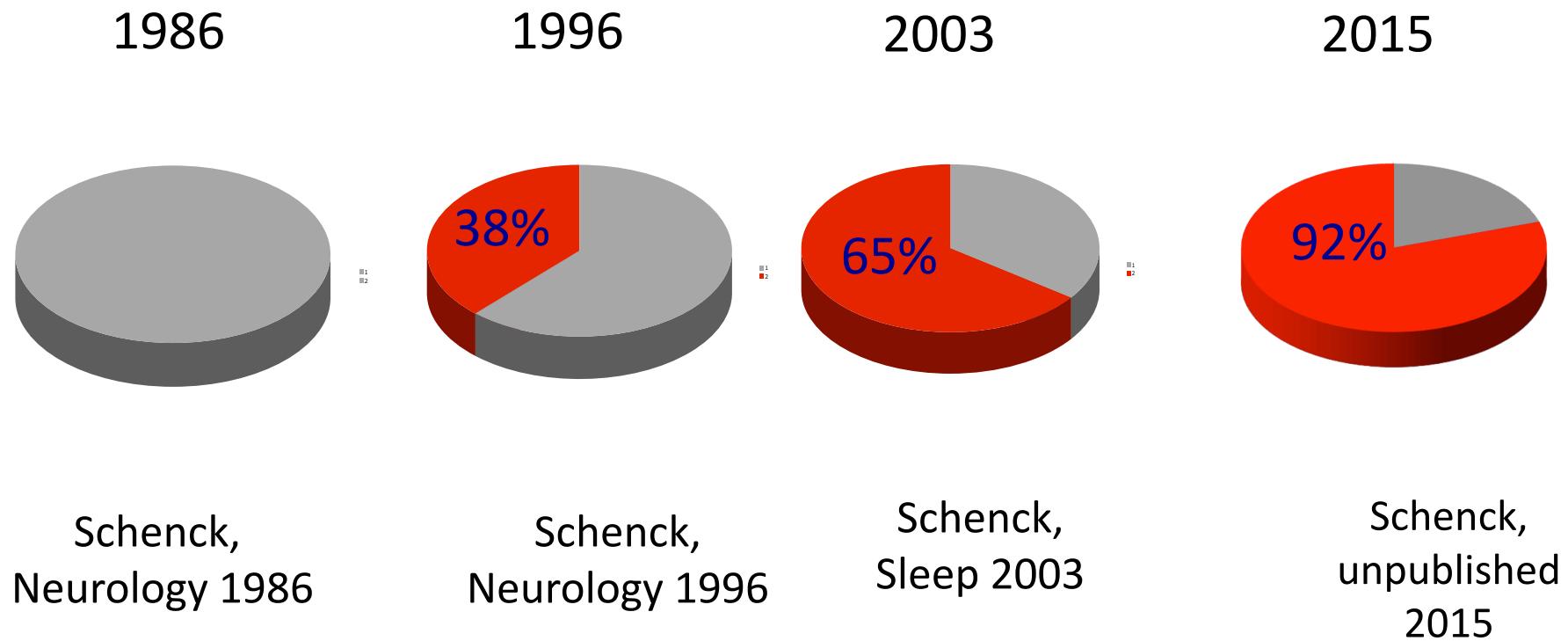
Le TCSP est présymptomatique de maladie de Parkinson/synucléinopathie (MSA, DCL)

Fréquence et type de comportements agités anormaux selon l'heure, rapportés par les conjoints chez 60 patients ayant une maladie d'Alzheimer et 48 patients ayant une maladie de Parkinson

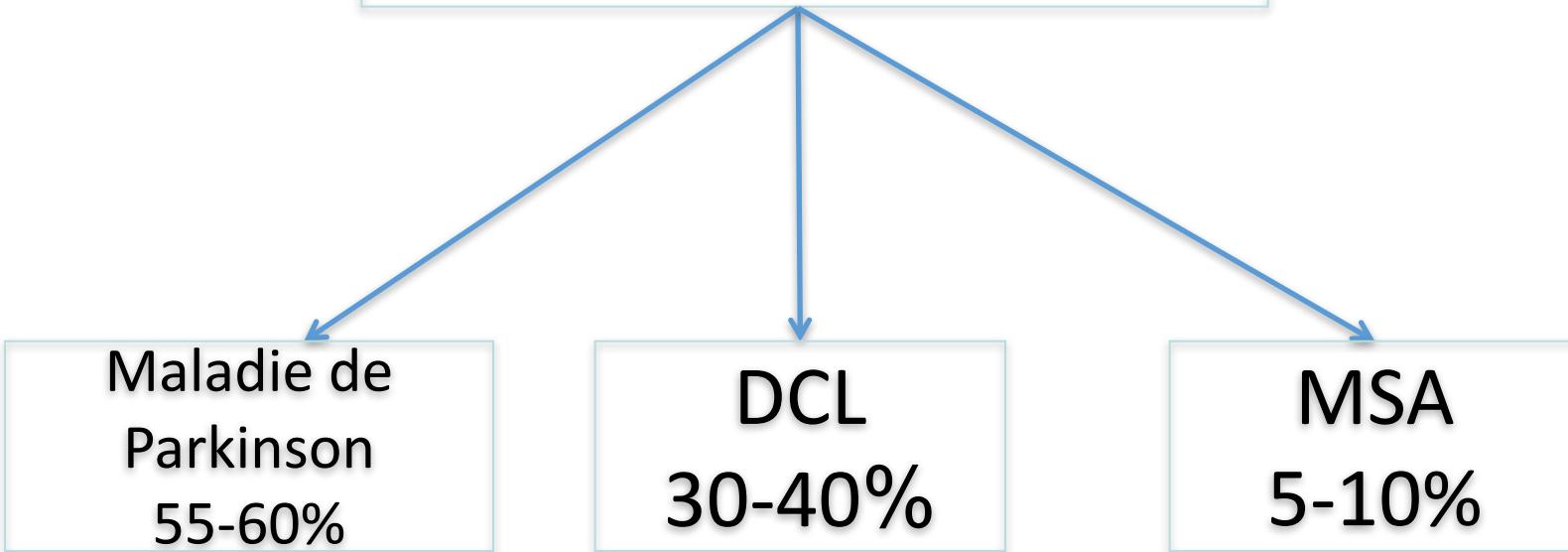
	Maladie de Parkinson	Maladie d'Alzheimer
Heure du comportement agité		
Matin	21%	20%
Après-midi	21%	10%
Soirée	29%	25%
Nuit	33%*	15%
Type de comportement agité		
Combat	22%*	9%
Déambulation	17%	13%
Paroles incohérentes	35%*	12%
Hallucinations	35%*	7%
Confusion	50%	52%
Désorientation	41%	37%

Bliwise, 1995

Conversion vers une maladie neurodégénérative dans une cohorte prospective de 29 patients avec TCSP idiopathique



TCSP idiopathique



*Iranzo, Lancet Neurol 2006 ; Postuma, Neurology 2009
Postuma, 2018*

Quand est-ce que la maladie neuro-dégénérative commence?

- Dyssautonomie: 11-20 ans avant

Postuma, Mov Disord, 2013

- Installation des signes moteurs:

-amimie<tapping<voix<rigidité et marche

Postuma, Brain, 2012

Cohorte pour un traitement neuroprotecteur

Bilan chez un patient ayant un TCSP

- UPDRS
 - Odorat
 - MoCA
 - hTA orthostatique
 - Constipation
 - Troubles sphinctériens
 - Echelle de somnolence
 - Dépression, anxiété



Risk and predictors of dementia and parkinsonism in idiopathic REM sleep behaviour disorder: a multicentre study

Conversion vers une maladie neurodégénérative:
étude prospective, 24 centres (IRBD Study Group)

- 1280 patients
 - Moyenne d'âge: 66 ans, 82.5% des hommes
 - Taux de conversion: 6.3% par an
 - 73.5% des patients convertissent après 12 ans de suivi
- Postuma, 2018

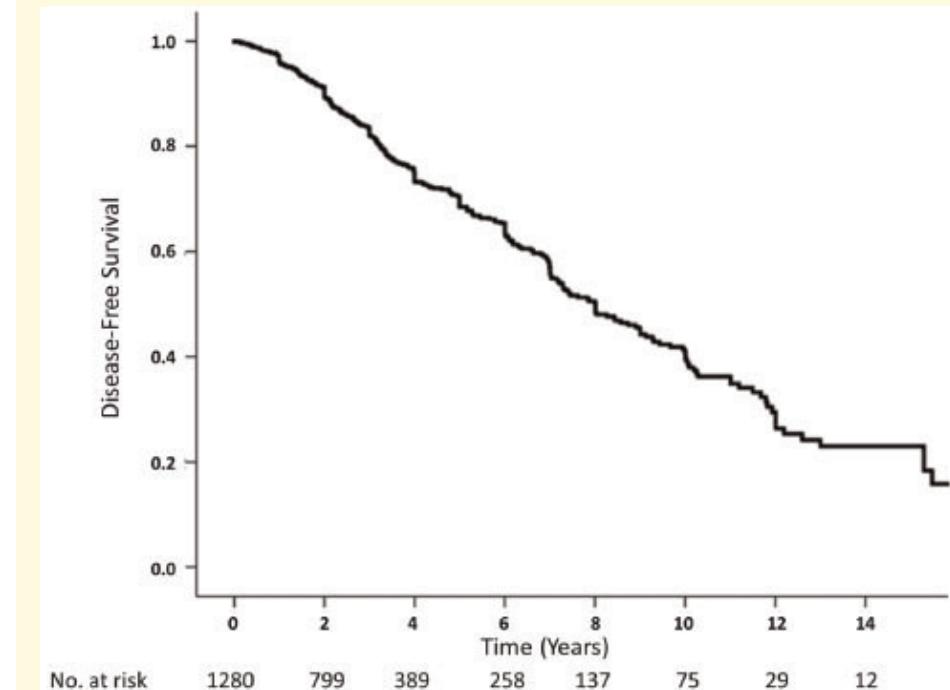
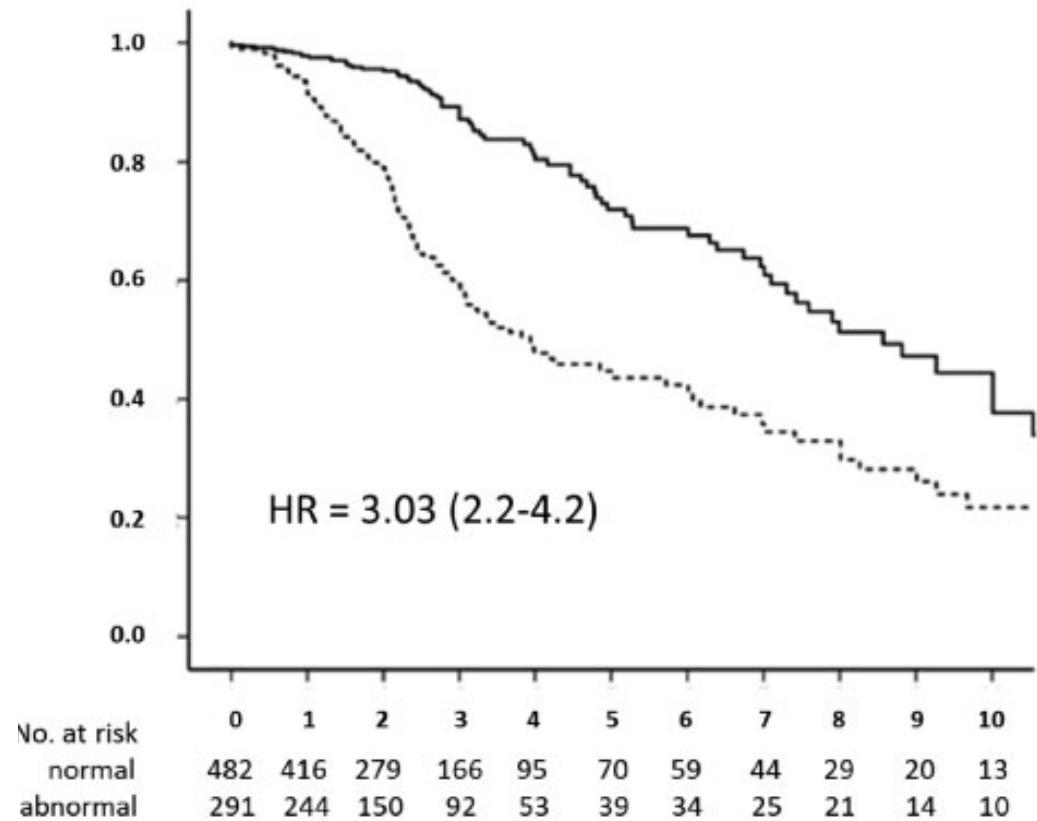
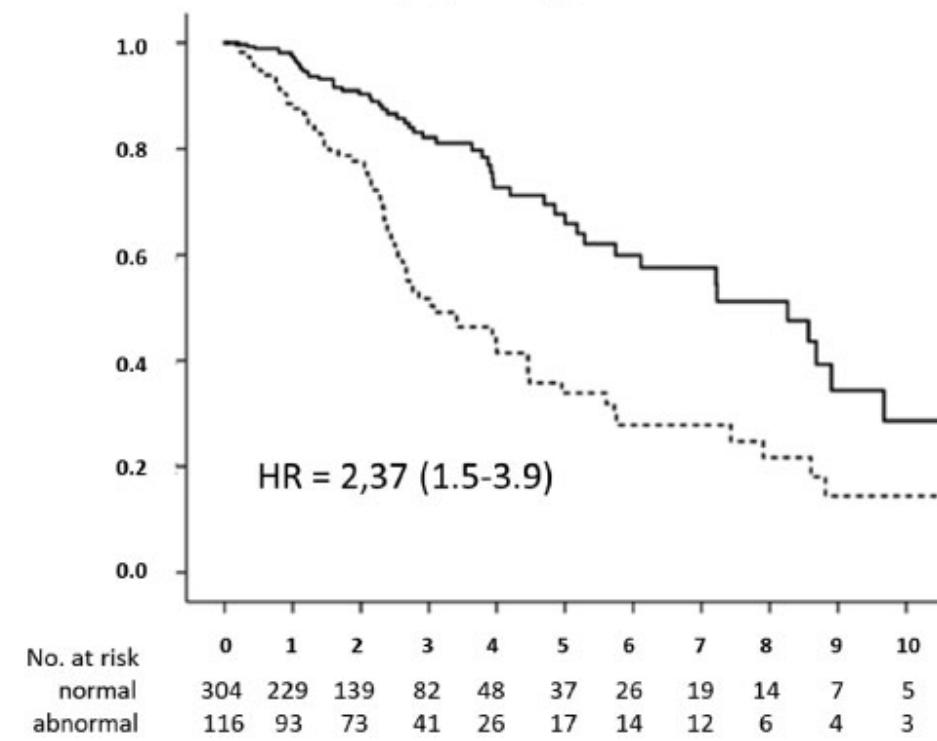


Figure 1 Kaplan-Meier plot of disease-free survival (i.e. free of parkinsonism or dementia) among patients with iRBD.

UPDRS Part 3

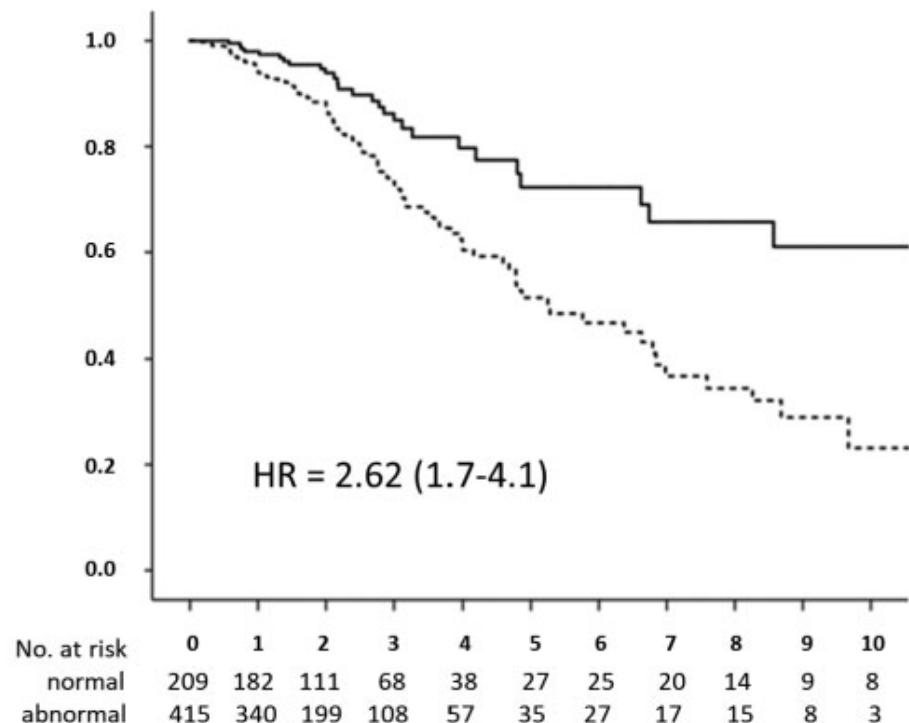


MCI on neuropsychology exam

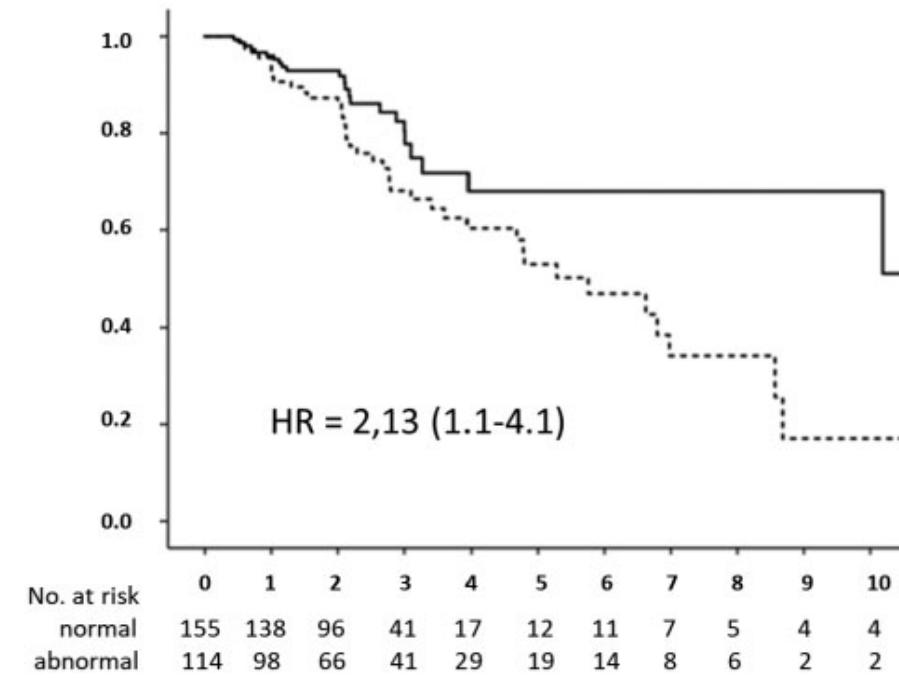


Postuma, 2018

Olfaction



Erectile dysfunction



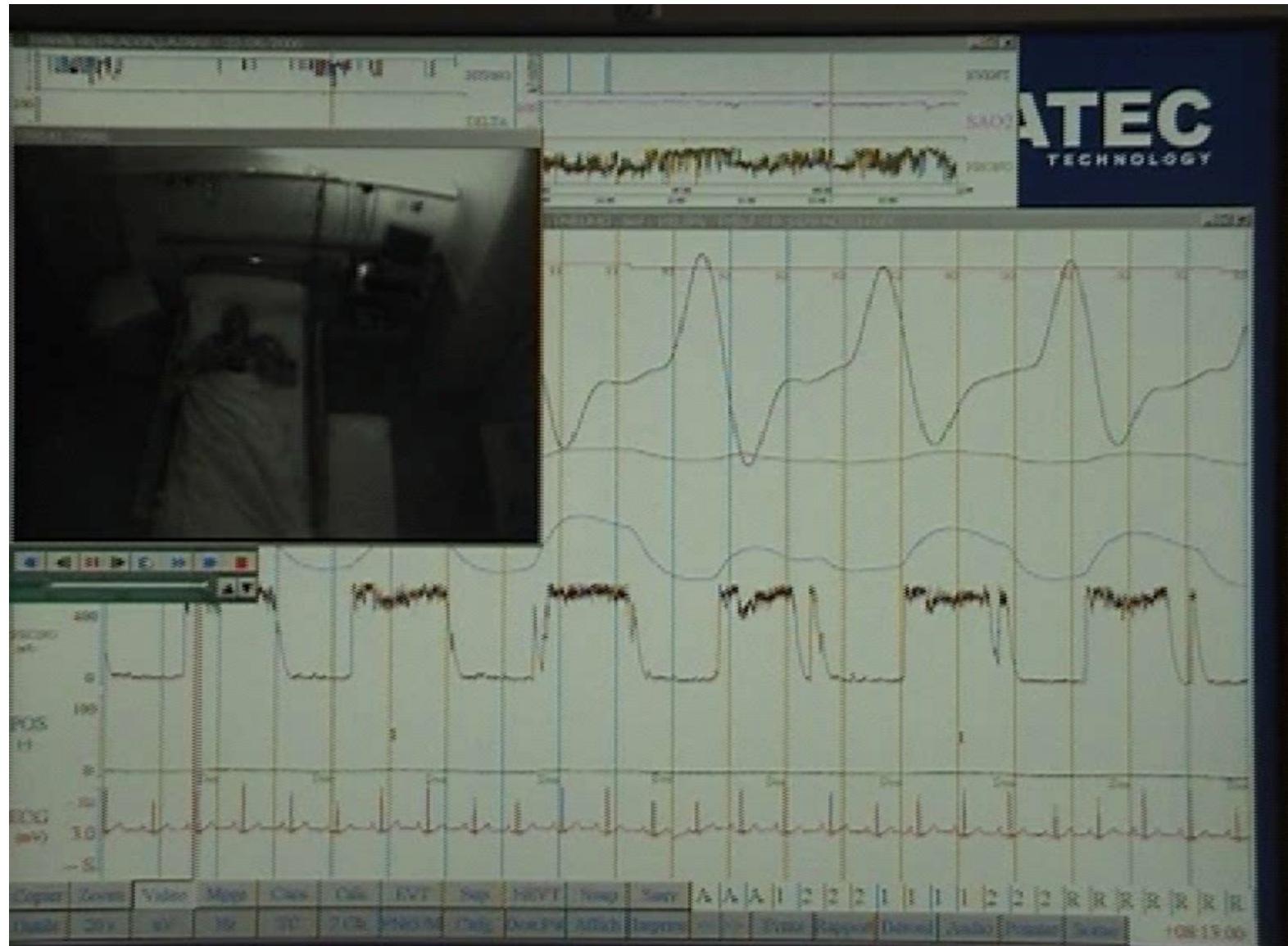
Conversion vers une maladie neurodégénérative

- Sexe
- Somnolence
- Insomnie
- Syndrome de jambes sans repos
- SAS
- Trouble sphinctérien
- hTA orthostatique
- Dépression
- Anxiété

Traitement du TCSP

- Si possible, réduire ou stopper les antidépresseurs
- Le Clonazepam et mélatonine réduisent le risque de blessure *Mc Carter, Sleep Med, 2013*

Médicaments	Dosage	Risque	Niveau	Référence
Clonazepam	0.5-2 mg	Apnées, somnolence, troubles cognitifs	C	Schenck, Sleep 2002
Zopiclone	7,5 mg	Apnées	C	Anderson, JCSM 2009
Mélatonine	3-12 mg	Aucun	B	Kunz, JSR 2010
Mélatonine-LP	2-6 mg	Aucun	A	Jun, ACTN, 2019



Continuous positive air pressure eliminates nocturnal stridor in multiple system atrophy

Alex Iranzo, Joan Santamaría, Eduard Tolosa, on behalf of the Barcelona Multiple System Atrophy Study Group*

We prospectively studied the sleep patterns and laryngeal function of 20 patients with multiple system atrophy and found sleep disturbances in all subjects and vocal cord abduction dysfunction in 14 (70%). In three patients with nocturnal stridor and complete vocal cord abductor dysfunction, continuous positive airways pressure eliminated laryngeal stridor, obstructive apnoea, and haemoglobin desaturation.

Multiple system atrophy is a sporadic, progressive, neurodegenerative disorder characterised by parkinsonism, with cerebellar, pyramidal, and autonomic symptoms and signs in any combination.¹ Sleep disturbances such as nocturnal stridor, may also occur.^{2,3} Nocturnal stridor results from vocal cord abductor dysfunction, a condition that is associated with sudden death during sleep and is treated by tracheostomy.^{4,5} Although tracheostomy relieves nocturnal stridor, frequent local complications and

(40%), periodic leg movements in 10 (50%) and rapid eye movement sleep behaviour disorder in 18 (90%).

All five patients with nocturnal stridor had complete vocal cord abduction restriction, obstructive sleep apnoea, and repetitive haemoglobin desaturation. None of the patients showed diurnal stridor or dyspnoea. Mean nocturnal stridor duration was 2 (SD 0.5) years, and in all five patients it developed after the onset of the motor and dysautonomic symptoms. Stridor was audible immediately after the first stage of sleep was recorded, and occurred in all sleep stages and all body positions. All five patients with nocturnal stridor were offered CPAP treatment, and four accepted.

Polysomnography with continuous audiovisual monitoring allowed us to identify the modification of stridor during CPAP titration. We adjusted CPAP pressure so that nocturnal stridor, obstructive apnoea and haemoglobin desaturation were abolished in all sleep stages and all body positions. In three patients CPAP eliminated nocturnal stridor, obstructive apnoea events, and haemoglobin desaturation. CPAP was generally well tolerated with optimum pressures of 8, 9, and 10 cm H₂O. In another patient, CPAP was not tolerated because of mask discomfort although stridor was practically eliminated with a pressure of 10 cm H₂O. In the three patients in whom CPAP was well tolerated, polysomnography at

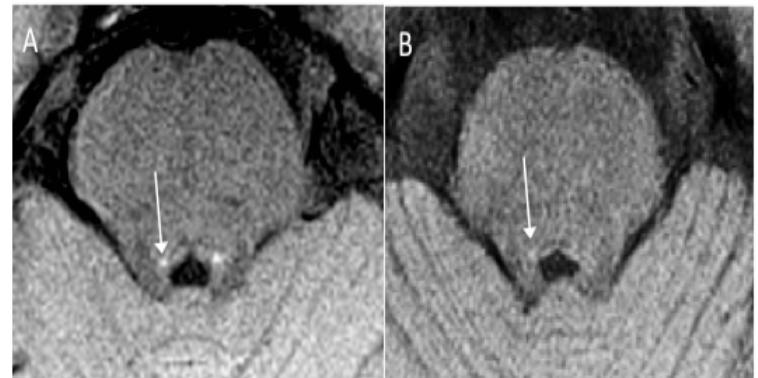
IRM-3T: séquences sensibles à la neuromélanine

Réduction du signal du complexe locus coeruleus/ subcoeruleus chez les TCSP i (déjà mise en évidence chez les MP+TCSP)

Corrèle avec -la sévérité et la durée du TCSP

- le % du tonus en sommeil paradoxal
- dysautonomie, déficits sensoriels, tests cognitifs

sensibilité : 90%
spécificité : 81%



Ehrminger, Brain, 2015

Trouble comportemental en sommeil paradoxal

- 2007, puis 2011: restauration du contrôle moteur en sommeil paradoxal dans la MPI, puis MSA
 - la qualité du mouvement pendant les comportements oniriques est proche de celle observée au « best-on » du traitement, en journée
 - voix plus forte, articulation meilleure
 - le tremblement et la dystonie disparaissaient

De Cock et al Brain, 2007 et 2011

2015: SPECT ictal

- 1 patient TCSP i , 1 patient MPI+TCSP, 2 patients narcoleptiques
- Activation dans l'aire motrice bilatérale
 - aire périaqueducale
 - régions du pont et cervelet
- Pas d'activation des ganglions de la base

Mayer, Brain, 2015

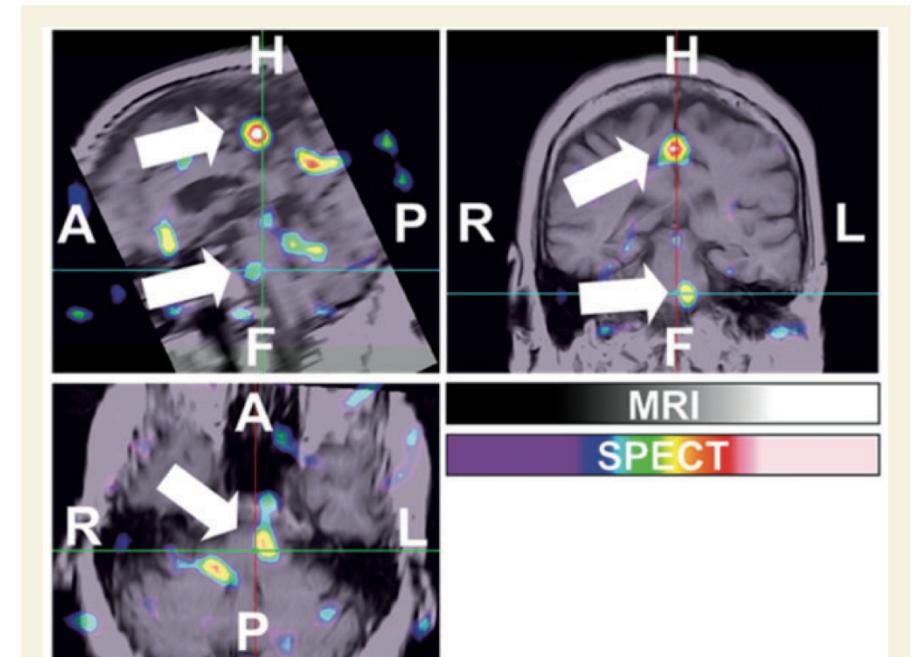


Figure 2 Ictal SPECT of Patient CR, female with Parkinson's disease with REM sleep behaviour disorder.