

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Narcolepsie de type 1 et 2

Texte du PNDS

Septembre 2021

Centre de Référence des Narcolepsies et Hypersomnies Rares



Membre de la
Filière de Santé Maladies Rares du système nerveux central BRAIN-TEAM

filière de santé

maladies rares


BRAIN-TEAM
Filière Nationale de Santé
Maladies rares du système nerveux central

Sommaire

Liste des abréviations	4
Synthèse à destination du médecin traitant	6
1 Introduction.....	10
2 Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins	11
3 Diagnostic et évaluation initiale.....	12
3.1 Objectifs	12
3.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)	12
3.3 Circonstances de découverte et suspicion du diagnostic	13
3.4 Critères diagnostiques	13
3.5 Confirmation du diagnostic / diagnostic différentiel	15
3.5.1 Évaluation clinique	15
3.5.2 Les investigations paracliniques	19
3.5.3 Précisions sur le contexte clinique selon la présence ou non de cataplexies	20
3.6 Evaluation de la sévérité /extension de la maladie/recherche de comorbidités/évaluation du pronostic	22
3.7 Recherche de contre-indications au traitement	23
3.8 Annonce du diagnostic et information du patient	24
3.9 Conduite automobile	24
4 Prise en charge thérapeutique.....	27
4.1 Objectifs	27
4.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)	28
4.3 Prise en charge thérapeutique (pharmacologique et non pharmacologique)	28
4.3.1 Prise en charge de la somnolence diurne excessive (SDE) chez l'adulte	29
4.3.2 Prise en charge de la cataplexie chez l'adulte	34
4.3.3 Prise en charge des autres symptômes chez l'adulte	36
4.3.4 Synthèse des recommandations chez l'adulte	39
4.3.5 Prise en charge de la narcolepsie chez l'enfant et l'adolescent	42
4.3.6 Cas particulier de la femme en âge de procréer	43
4.3.7 Prise en charge de la narcolepsie chez les sujets âgés	44
4.4 Éducation thérapeutique et modification du mode de vie (au cas par cas)	45
4.5 Recours aux associations de patients	46
5 Suivi.....	47
5.1 Objectifs	47
5.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)	47
5.3 Rythme et contenu des consultations	47
5.4 Examens complémentaires	48
5.5 Transition enfant-adulte	49
6 Accompagnement médico-social	49
6.1 Informations à communiquer sur les aides nécessaires à l'accompagnement de la personne atteinte de la maladie rare et des aidants proches	49
6.2 Recommandations pour remplir les dossiers destinés à l'évaluation du handicap ou de la perte d'autonomie de la personne atteinte de la maladie rare	51
6.3 Recommandations pour remplir le certificat médical	52
6.4 Recommandations pour remplir le formulaire de demande à la MDPH/MDA	52
Annexe 1. Liste des participants au PNDS	55

Annexe 2. Coordonnées des centres de référence, de compétence et de l'association de patients	56
Annexe 3. TILE et TME. <i>Recommandations SFRMS de Bonnes Pratiques Cliniques, fournies en annexe de ce PNDS ; et publication de l'AASM (37)</i>	58
Annexe 4. Arbre décisionnel pour le diagnostic de la narcolepsie de type 1 et de type 2.	59
Annexe 5. Liste complète des traitements disponibles en France pour traiter la somnolence diurne excessive dans la narcolepsie de type 1 et 2.	60
Annexe 6. Liste complète des traitements disponibles pour la NT1 en France pour traiter les cataplexies.	62
Annexe 7. Arbre décisionnel pour la gestion pharmacologique de la somnolence et des cataplexies dans la narcolepsie de type 1.	63
Annexe 8. Échelle de Sévérité de la Narcolepsie pour l'adulte. D'après Dauvilliers et al. Neurology. 2017 (38).	64
Annexe 9. Échelle de Sévérité de la Narcolepsie pour l'enfant d'âge scolaire et l'adolescent. 66	
Annexe 10. Parcours éducatif suivi au cours du programme d'ETP « Wake-up » du CHU de Montpellier (Programme d'éducation thérapeutique pour des adultes et enfants atteints de Narcolepsie).	68
Annexe 11. Échelle de somnolence d'Epworth	69
Annexe 12. Arbre décisionnel pour le traitement de la narcolepsie chez l'adulte	70
Annexe 13. Arbre décisionnel pour le traitement de la narcolepsie chez l'enfant.	71
Annexe 14. Echelle pédiatrique de somnolence diurne	72
Références bibliographiques	73

Liste des abréviations

AAH	Allocation aux Adultes Handicapés
AEEH	Allocation d'Education de l'Enfant Handicapé
ALD	Affection de Longue Durée
AMM	Autorisation de Mise sur le Marché
ANSM	Agence Nationale de Sécurité du Médicament et des produits de santé
ATC	Antidépresseurs Tricycliques
ATU	Autorisation Temporaire d'Utilisation
CCMR	Centre de Compétence Maladies Rares
CMI	Carte Mobilité Inclusion
CRMR	Centre de Référence Maladies Rares
ECG	Electrocardiogramme
EMA	Agence Européenne des Médicaments
ESP	Endormissement en Sommeil Paradoxal (ou <i>SOREM = sleep onset REM period</i>)
ESS	Echelle de Somnolence d'Epworth
ETP	Education Thérapeutique du Patient
FST	Formation Spécialisée Transversale
HAS	Haute Autorité de Santé
HLA	Human Leukocyte Antigen - Antigène des leucocytes humains
IAH	Index d'Apnée/Hypopnée
ICSD-3	International Classification of Sleep Disorders 3 rd edition – Classification internationale des troubles du sommeil 3 ^{ème} édition
IDE	Infirmier.ère Diplomé.e d'Etat
IRM	Imagerie par Résonance Magnétique
IRSNa	Inhibiteurs de la Recapture de la Sérotonine et de la Noradrénaline
ISRS	Inhibiteurs Sélectifs de la Recapture de la Sérotonine
LCR	Liquide Céphalorachidien
LI	Libération Immédiate
LM	Libération Modifiée
LP	Libération Prolongée
MAPA	Mesure Ambulatoire de la Pression Artérielle
MDA	Maison Départementale de l'Autonomie
MDPH	Maison Départementale des Personnes Handicapées
MPJ	Mouvements Périodiques des Jambes
NT1	Narcolepsie de Type 1
NT2	Narcolepsie de Type 2
PAI	Projet d'Accueil Individualisé
PCH	Prestation de Compensation du Handicap
PNDS	Protocole National de Diagnostic et de Soins
PPC	Pression Positive Continue

PSG	Polysomnographie
PUT	Programme d'Utilisation Temporaire
RCP	Réunion de Concertation Pluridisciplinaire
RIA	Radio-Immuno-Assay
RQTH	Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé
RTU	Recommandation Temporaire d'Utilisation
SAHOS	Syndrome d'Apnées-Hypopnées Obstructives du Sommeil
SAS	Syndrome d'Apnées du Sommeil
SDE	Somnolence Diurne Excessive
TCSP	Trouble du Comportement en Sommeil Paradoxal
TDAH	Trouble Déficit de l'Attention/Hyperactivité
TILE	Test Itératif de Latence d'Endormissement
TME	Test de Maintien d'Eveil

Synthèse à destination du médecin traitant

La narcolepsie est une maladie neurologique chronique appartenant au groupe des hypersomnolences rares d'origine centrale. Deux entités nosologiques doivent être distinguées : la narcolepsie de type 1 (NT1) et la narcolepsie de type 2 (NT2). La NT1, anciennement nommée narcolepsie avec cataplexie, est à ce jour une des pathologies du sommeil les mieux caractérisées sur le plan physiopathologique. Elle est causée par la déficience quasi complète et exclusive en un neurotransmetteur : l'hypocrétine (appelée aussi orexine), par perte sélective des neurones hypothalamiques le synthétisant. La 3^{ème} Classification Internationale des Pathologies du Sommeil de 2014 a inclus la présence de taux bas d'hypocrétine dans le liquide céphalo-rachidien (LCR), dans un contexte de somnolence diurne excessive (SDE), comme critère diagnostique suffisant de la NT1, étant donné la très haute sensibilité et spécificité de cette mesure.

Présentation clinique

La NT1 est caractérisée par des accès de sommeil souvent irrésistibles, des cataplexies (pertes brutales du tonus musculaire, en pleine conscience, déclenchées par les émotions) ainsi que d'autres symptômes inconstants comme les hallucinations hypnagogiques, les paralysies de sommeil, et le mauvais sommeil de nuit, qui est souvent instable, fragmenté avec une activité motrice excessive. Il existe souvent une plainte cognitive attentionnelle associée. La maladie s'accompagne souvent d'une prise de poids excessive, surtout au cours des premières années. Sa physiopathologie est maintenant bien connue et repose sur la perte des neurones à hypocrétine dans l'hypothalamus, vraisemblablement en lien avec un processus auto-immun. La NT1 est une pathologie chronique affectant aussi bien les enfants que les adultes tout au long de la vie, avec deux pics d'incidence dans la 2^{ème} et la 4^{ème} décennie. **La NT2** partage les mêmes symptômes cliniques que la NT1 mais les cataplexies sont absentes et les taux d'hypocrétine dans le LCR sont normaux. Sa stabilité au cours du temps est inconstante et sa physiopathologie demeure inconnue.

Certains symptômes peuvent alerter, notamment le médecin traitant, quant à une possible narcolepsie. Par exemple, une **somnolence récurrente** lors de la conduite automobile chez l'adulte, ou des endormissements répétés quotidiens en classe chez l'enfant sont des signes à prendre en considération. Chez l'enfant une somnolence en toute situation inhabituelle (comme les transports ou même le jeu) doivent alerter, de même que des troubles du comportement ou une hyperactivité pouvant masquer une somnolence. Dans ce contexte de somnolence, une description de **perte de tonus musculaire en pleine conscience** sur certaines parties du corps (visage, jambes, bras) en réponse à des émotions positives (comme le rire, la surprise) doit faire évoquer de possibles cataplexies, qui est un signe quasi-pathognomonique de la NT1. Il est aussi important que le médecin interroge le patient sur le caractère rafraîchissant des accès de sommeil en journée. La présence de siestes, le plus souvent courtes, multiples, et rafraîchissantes peuvent faire évoquer une narcolepsie. Elles sont souvent accompagnées d'une activité onirique, mais pas toujours. Chez l'enfant, le tableau clinique est un peu différent, avec l'apparition d'une modification du tonus du visage et un relâchement des muscles de la face (ptosis), une ouverture involontaire de la bouche et une protrusion inhabituelle de la langue. Il y a souvent une **prise de poids inhabituelle** associée à la somnolence.

Cependant, contrairement à la somnolence qui est un symptôme extrêmement fréquent et plurifactoriel en population générale, les narcolepsies de type 1 et de type 2 sont des maladies rares (1 cas pour 2000 personnes en France). Aussi, avant de suspecter une narcolepsie, il est

important de penser à d'autres situations et pathologies responsables de somnolence, comme une privation de sommeil, une dépression, un syndrome d'apnées du sommeil, ou encore la consommation de traitements ou toxiques sédatifs. La prévalence n'est cependant pas si faible, et la narcolepsie pourrait être sous-diagnostiquée. Le délai au diagnostic est encore très long en France (10 ans). Il est donc important que les médecins généralistes connaissent les signes d'alerte qui doivent faire évoquer cette pathologie.

Diagnostic

Le diagnostic de la NT1 et de la NT2 repose sur un entretien clinique détaillé à la recherche des signes cliniques de la maladie, complété d'un enregistrement polysomnographique (du sommeil de nuit) suivi de tests itératifs de latence d'endormissement (TILE). Le TILE est une mesure objective de la somnolence, qui consiste à mesurer la rapidité d'endormissement et les caractéristiques du sommeil au cours de 5 opportunités de siestes en journée. Le bilan paraclinique complémentaire sera fonction de la présence ou non des cataplexies ainsi que de leur caractère certain ou non. Ce bilan pourra comprendre un génotypage HLA à la recherche de l'allèle DQB1*06:02 (présent chez 98 % des patients NT1 mais 25 % de la population générale, avec une excellente valeur prédictive négative), une ponction lombaire pour la mesure du taux d'hypocrétine (bas dans la NT1 et normal dans la NT2), voire une imagerie cérébrale en cas de suspicion de narcolepsie secondaire à une pathologie sous-jacente.

Prise en charge

Le traitement de la narcolepsie de type 1 et 2 reste actuellement uniquement symptomatique. La somnolence excessive, les cataplexies, les hallucinations hypnagogiques, les paralysies du sommeil et le mauvais sommeil de nuit sont les symptômes cibles. Les troubles cognitifs, endocriniens, métaboliques et psychiatriques qui accompagnent souvent la NT1 doivent également faire l'objet d'une attention particulière, en particulier chez l'enfant narcoleptique.

Les traitements stimulants/éveillants ont pour objectif de traiter la somnolence diurne excessive. Les traitements éveillants de 1^{ère} intention sont le modafinil, le pitolisant, le solriamfetol voire l'oxybate de sodium, ce dernier étant efficace sur plusieurs symptômes (la somnolence, les cataplexies et le mauvais sommeil de nuit). En 2^{ème} intention, le méthylphénidate est largement utilisé ou des combinaisons de traitement. Exceptionnellement, d'autres traitements éveillants comme la dextroamphétamine peuvent être prescrits dans le cadre d'accès compassionnel. L'oxybate de sodium et les antidépresseurs inhibiteurs de la recapture de la sérotonine et/ou de la noradrénaline sont efficaces pour la prise en charge des cataplexies dans la NT1. L'initiation des traitements stimulants est réservée aux services de sommeil et/ou de neurologie hospitaliers. La prise en charge est parfois complexe et doit être personnalisée. Il faut par exemple tenir compte des fréquentes comorbidités cardiovasculaires, métaboliques et psychiatriques, en particulier pour la NT1. Pour la NT2, la réduction de la somnolence excessive est souvent le principal objectif, mais d'autres comorbidités seront aussi à prendre en charge.

L'adaptation de la scolarité ou du travail (horaires, possibilités de sieste, tiers temps aux examens...) doit aussi être mise en place. Une prise en charge en Affection Longue Durée (ALD) (Hors Liste, à 100 %) des traitements coûteux est justifiée, ainsi que, selon les besoins, une RQTH (ceci n'étant pas systématique et à évaluer selon les symptômes et le handicap).

Suivi

Si le diagnostic est posé par un médecin spécialiste du sommeil au décours d'un bilan idéalement réalisé en centre de référence ou de compétence maladies rares (CRMR/CCMR), le médecin traitant sera fortement impliqué dans le suivi quotidien du patient, en lien avec les médecins des CRMR/CCMR. Le médecin traitant assure également le suivi des prescriptions médicamenteuses lorsqu'elles ne sont pas uniquement hospitalières. Le CRMR/CCMR communique tous les éléments de suivi au médecin traitant.

Le suivi au CRMR/CCMR est au moins annuel, et comporte une évaluation par un spécialiste du sommeil, une évaluation de l'observance et du rapport bénéfice/risque des traitements. Un enregistrement de sommeil suivi de tests de maintien d'éveil (TME) peut être utile pour objectiver l'efficacité de la prise en charge. Un TME est recommandé en cas de conduite automobile pour objectiver l'absence de somnolence sous traitement médicamenteux (et nécessaire en cas de conduite professionnelle). En l'absence de modification des traitements et en cas de stabilité de la symptomatologie, ce test n'est à renouveler annuellement que chez les professionnels routiers (chauffeurs poids lourds, ambulanciers, taxis, conducteurs d'engins...).

Organisation des soins en France

En France, il existe une organisation en CRMR et CCMR pour cette pathologie rare (nouvelle labellisation en 2017 via le **Plan National Maladies Rares 3**). Le site coordonnateur du CRMR se situe au CHU de Montpellier. Il existe 5 CRMR, et 13 CCMR avec un maillage territorial adéquat (voir Annexe 8).

Contacts utiles :

- CRMR Narcolepsies et Hypersomnies rares, site coordonnateur CHU Montpellier – Hôpital Gui de Chauliac :
Email réservé aux patients et aux médecins : maladie-rare-narcolepsie@chu-montpellier.fr
Email réservé aux médecins : y-dauvilliers@chu-montpellier.fr, l-barateau@chu-montpellier.fr
- Filière de Santé Maladies Rares du Système Nerveux Central BRAIN-TEAM : <http://brain-team.fr>
Liste des CRMR Narcolepsies et Hypersomnies rares : <http://brain-team.fr/les-membres/les-centres-de-referance/crmr-narcolepsies-et-hypersomnies-rares/> ;
Liste des CCMR Narcolepsies et Hypersomnies rares : <http://brain-team.fr/les-membres/les-centres-de-referance/crmr-narcolepsies-et-hypersomnies-rares/>
- Association de patients ANC (Association française de Narcolepsie Cataplexie et d'hypersomnies rares) : <https://www.anc-narcolepsie.com/>
- Centre national de référence narcolepsie et hypersomnie CNRNH : <https://cnrnh.emxicloud.fr/>
- Site Internet d'information sur les maladies rares Orphanet : <https://www.orpha.net>
 - Narcolepsie de type 1 :
Fiche : https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Ing=FR&Expert=2073
Article de synthèse : <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Narcolepsie-FRfrPub3637v01.pdf>

Fiche urgence : https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences_NarcolepsieCataplexie-frPro3637.pdf

Encyclopédie Handicap :

https://www.orpha.net/data/patho/Han/Int/fr/NarcolepsieCataplexie_FR_fr_HAN_ORPHA2073.pdf

- Narcolepsie de type 2 :

Fiche : https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Ing=FR&Expert=83465

Encyclopédie handicap : https://www.orpha.net/data/patho/Han/Int/fr/Narcolepsie-type2_FR_fr_HAN_ORPHA83465.pdf

Texte du PNDS

1 Introduction

Dans la 3^{ème} classification internationale des troubles du sommeil (ICSD-3, AASM 2014), la narcolepsie est différenciée en deux entités nosologiques indépendantes : la narcolepsie de type 1 (NT1) et la narcolepsie de type 2 (NT2), respectivement narcolepsie avec cataplexie et narcolepsie sans cataplexie dans l'ancienne nomenclature.

La **narcolepsie de type 1** est une maladie rare (20 à 30 cas pour 100 000 sujets), mais chronique et souvent sévère, débutant souvent dans l'enfance et l'adolescence, caractérisée par une somnolence diurne excessive (SDE) avec des accès de sommeil irrésistibles, des cataplexies (pertes brève brutales du tonus musculaire en pleine conscience déclenchées par des émotions), ainsi que d'autres symptômes inconstants comme les hallucinations hypnagogiques, les paralysies du sommeil, un mauvais sommeil de nuit et une prise de poids (1,2). Il existe souvent une plainte cognitive attentionnelle associée.

Sa physiopathologie repose sur la perte des neurones à hypocrégine dans l'hypothalamus avec des taux bas d'hypocrégine 1 (aussi appelée orexine A) dans le liquide céphalorachidien (LCR) (taux d'hypocrégine 1 inférieur à 110 pg/mL) retrouvée chez presque la totalité des patients avec cataplexie typique survenant dans un contexte sporadique. Ce paramètre biologique fait partie des critères diagnostiques de la narcolepsie (3).

Le diagnostic est d'abord clinique, mais il nécessite une confirmation par enregistrement polysomnographique de nuit et de jour. Ces tests objectivent une latence moyenne d'endormissement de moins de 8 minutes aux Tests Itératifs de Latence d'Endormissement (TILE) avec au moins deux endormissements en sommeil paradoxal (ESP) (ou *SOREMP*, *sleep onset REM period*), c'est-à-dire dans les 15 minutes suivant l'endormissement (aux TILE et/ou la nuit) (1). Une association avec le génotypage HLA DQB1*06 :02 est très fréquente ($\approx 95\%$) mais peu spécifique, car présent dans 25 % de la population générale (1).

Un mécanisme auto-immun (ou dysimmun) est vraisemblablement impliqué chez l'homme dans cette destruction des neurones à hypocrégine avec une forte prédisposition génétique et l'impact de facteurs environnementaux comme les infections à streptocoques, la grippe (notamment H1N1), et un vaccin contre la grippe H1N1 en 2009, avec adjuvant ASO3 (*Adjuvant System O3*) (1) (4).

La destruction des neurones est irréversible et la NT1 est une pathologie chronique. Au cours du temps, la somnolence et les cataplexies peuvent cependant être moins sévères, alors que la qualité du sommeil de nuit peut se dégrader.

La **narcolepsie de type 2** partage les mêmes symptômes cliniques que la NT1 avec les mêmes critères électrophysiologiques, cependant les cataplexies sont, par définition, absentes dans la NT2. Le sommeil de nuit est souvent moins fragmenté et la prise de poids moins fréquente (1). Il est indispensable de réaliser un enregistrement polysomnographique suivi le lendemain de TILE pour retenir le diagnostic de NT2. Les taux d'hypocrégine 1 dans le liquide céphalorachidien (LCR) sont normaux et supérieurs à 110 pg/ml, par définition. La présence du typage HLA DQB1*0602 est moins fréquemment retrouvée chez ces patients, contrairement à la NT1, et ne constitue pas une information utile au diagnostic de la NT2 (cependant sa recherche peut être utile dans la démarche diagnostique – voir détails ci-après).

La prévalence et la physiopathologie de cette affection restent inconnues et font l'objet de controverse. Une des difficultés consiste à éliminer les facteurs confondants facilitant l'apparition d'une SDE et des ESP tels que la privation de sommeil, le travail posté, les troubles respiratoires du sommeil, la dépression, la consommation de toxiques (comme le cannabis, en consommation chronique mais aussi lors de son sevrage), ou encore la prise ou le sevrage des antidépresseurs. De plus, avec le temps, cette hypersomnolence est parfois d'intensité variable voire réversible. Certains patients initialement diagnostiqués NT2 peuvent, à distance de l'évaluation initiale (plusieurs mois ou années après), présenter les critères diagnostiques d'une autre forme d'hypersomnolence rare, l'hypersomnie idiopathique, ou n'avoir plus aucun critère d'hypersomnolence centrale, ou encore (rarement) développer des cataplexies et donc avoir les critères diagnostiques de la NT1. Le diagnostic de NT2 n'est donc pas définitif et doit faire l'objet de réévaluation au cours du suivi, tout comme sa prise en charge.

2 Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'explicitier aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle et le parcours de soins d'un patient atteint de NT1 ou NT2. Il a pour but d'optimiser et d'harmoniser la prise en charge et le suivi de la maladie rare sur l'ensemble du territoire. Il permet également d'identifier les spécialités pharmaceutiques utilisées dans une indication non prévue dans l'Autorisation de mise sur le marché (AMM) ainsi que les spécialités, produits ou prestations nécessaires à la prise en charge des patients mais non habituellement pris en charge ou remboursés.

Ce PNDS peut servir de référence au médecin traitant (médecin désigné par le patient auprès de la Caisse primaire d'assurance maladie) en concertation avec le médecin spécialiste notamment au moment d'établir le protocole de soins conjointement avec le médecin conseil et le patient, dans le cas d'une demande d'exonération du ticket modérateur au titre d'une affection hors liste.

Le PNDS ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités ou complications, toutes les particularités thérapeutiques, tous les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles, ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient. Le protocole décrit cependant la prise en charge de référence d'un patient atteint de NT1 ou de NT2. Il doit être mis à jour en fonction des données nouvelles validées.

Le présent PNDS a été élaboré selon la « *Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares* » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr).

Un document plus détaillé ayant servi de base à l'élaboration du PNDS et comportant notamment l'analyse des données bibliographiques identifiées (argumentaire scientifique) est disponible sur le site internet du centre de référence (<https://cnrnh.emxicloud.fr/>) et sur le site internet de la Filière de Santé Maladies Rares du système nerveux central BRAIN-TEAM (<http://brain-team.fr>).

3 Diagnostic et évaluation initiale

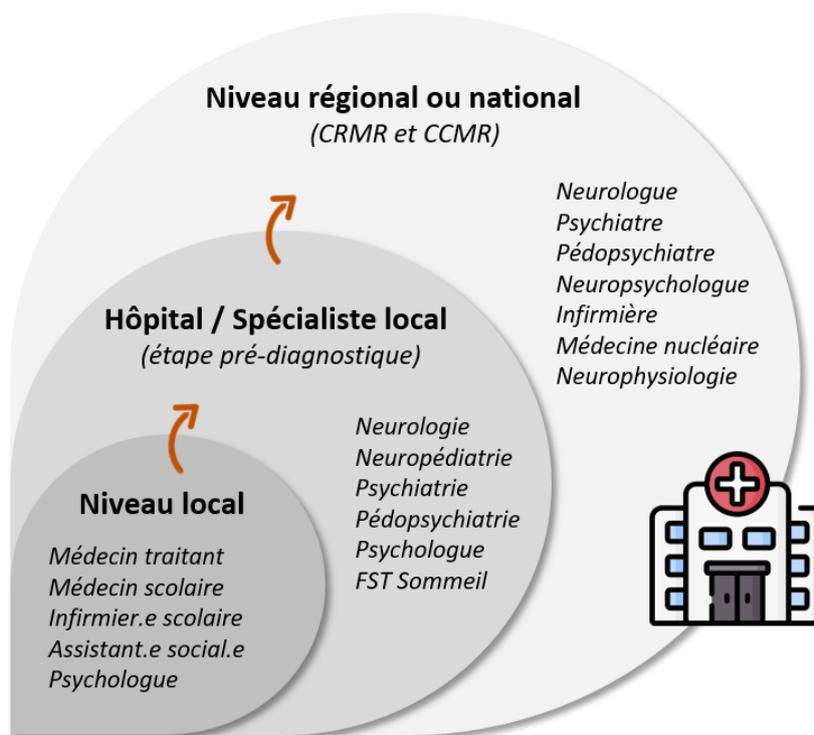
3.1 Objectifs

- Rechercher des éléments cliniques, paracliniques et évolutifs permettant d'établir le diagnostic.
- Eliminer une autre affection susceptible d'expliquer les signes observés.
- Evaluer le stade d'évolution clinique global de la maladie et l'impact de celle-ci sur la qualité de vie du malade et de son entourage (handicap moteur, social, psychologique, retentissement sur la famille et sur l'emploi).
- Annoncer le diagnostic, conseiller une prise en charge adaptée et accompagner le patient et son entourage.
- Informer le patient et/ou son représentant légal sur l'histoire naturelle de la maladie, la prise en charge et les recherches en cours

3.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

Le diagnostic de la maladie relève du médecin spécialiste (neurologue et/ou médecin spécialiste du sommeil).

Le diagnostic, l'évaluation initiale et la prise en charge globale du patient reposent sur une coopération pluridisciplinaire, et font intervenir :



- Des médecins de plusieurs disciplines : neurologie, psychiatrie, pédiatrie, neuropédiatrie, pédopsychiatrie, neurophysiologie, médecin du travail, médecin scolaire, endocrinologues, cardiologues, Formation Spécialisée Transversale (FST) sommeil
- Des professionnels paramédicaux : infirmier.es, psychologues, neuropsychologues, diététicien.nes, assistant.e social.e, professionnels d'Activité Physique Adaptée

Ces professionnels travaillent conjointement avec le médecin généraliste référent, l'infirmier.ère scolaire ou le service de santé universitaire (adaptation scolaire/universitaire), l'assistant.e social.e, le service hospitalier local ou régional de neurologie / neuropédiatrie, psychiatrie / pédopsychiatrie, les diététicien.nes / nutritionnistes / professionnels d'Activité Physique Adaptée (pour prise en charge du surpoids), le psychologue (soutien et ajustement), le psychiatre (soutien et ajustement) et l'association de patients (soutien par les pairs, information), pour une prise en charge globale du patient.

Le suivi du patient se fait généralement dans un service spécialisé dans les pathologies du sommeil, idéalement CRMR et CCMR.

3.3 Circonstances de découverte et suspicion du diagnostic

Plusieurs symptômes peuvent conduire à une suspicion de diagnostic de narcolepsie avant même un enregistrement de sommeil ou une consultation avec un médecin spécialiste du sommeil :

- Une somnolence sévère quotidienne et récurrente en voiture, à l'école, au travail, en situation passive, mais aussi en situation plus active (en mangeant, en parlant à quelqu'un), voire pendant les activités pour les enfants et les adolescents
- Un besoin irrésistible de dormir et la difficulté à lutter contre ce besoin,
- Des accès de sommeil multiples, courts, rafraîchissants, avec souvent (mais pas toujours) une activité onirique
- La description par le patient et/ou l'entourage de pertes de tonus musculaire généralisées (pouvant entraîner une chute) ou partielles (c'est à dire localisées sur une partie du corps : le visage, les yeux, la nuque, les genoux) en réponse à des émotions positives (comme le fou-rire, la surprise) peut indiquer la présence de cataplexies.

Ces symptômes peuvent amener le médecin généraliste ou le pédiatre à proposer à son patient une consultation avec un spécialiste du sommeil, après élimination d'autres causes évidentes de somnolence comme une privation de sommeil, un syndrome d'apnées du sommeil, un travail posté ou la prise de substances à effet sédatif.

3.4 Critères diagnostiques

Les recommandations détaillées ci-après et le texte de ce PNDS de la partie DIAGNOSTIC s'appuient en partie sur les articles du consensus français approuvé par la Société Française de Recherche et Médecine du sommeil (SFRMS) en 2017, et publiés dans la Revue Neurologique.

Afin d'établir un diagnostic de NT1 ou de NT2, un examen clinique, un enregistrement polysomnographique suivi de TILE doivent être réalisés, **en l'absence de tout traitement ayant une influence sur le sommeil**, ou après sevrage d'un tel traitement plusieurs jours ou semaines avant le test (durée en fonction de la demi-vie du médicament en question) (1) (5). Il faut également s'assurer de l'absence de privation de sommeil par l'interrogatoire, voire en utilisant un agenda de sommeil. En cas de somnolence très sévère dans des activités à risque chez certains professionnels (par exemple les chauffeurs routiers) un bilan avec TME peut être indiqué pour évaluer une inaptitude temporaire au poste.

Narcolepsie de type 1 (Narcolepsie avec cataplexie)

Le diagnostic de NT1 est un **diagnostic positif de certitude**. La 3^{ème} édition de la classification internationale des troubles du sommeil (6) définit la NT1 par les critères suivants :

Tableau 1. Critères diagnostiques de la Narcolepsie de type 1 (ICSD-3, AASM 2014)

Narcolepsie de type 1 (les critères A et B doivent être remplis)
<p>A. Le patient éprouve quotidiennement des épisodes de besoin irrésistible de dormir ou des accès de sommeil (SDE) depuis au moins 3 mois. ⁽¹⁾</p> <p>B. La présence de 1 ou 2 des éléments suivants :</p> <p>1. Une cataplexie bien définie et une latence moyenne d'endormissement inférieure ou égale à 8 minutes et au moins 2 endormissements en sommeil paradoxal (ESP) sur un TILE réalisé selon la technique standardisée*. Un ESP (dans les 15 minutes suivant l'apparition du sommeil) au cours de la polysomnographie nocturne précédente peut remplacer l'un des ESP du TILE. ⁽²⁾</p> <p>2. Un taux d'hypocrétine-1 dans le LCR inférieur ou égal à 110 pg/mL ou < 1/3 des valeurs moyennes obtenues chez des sujets normaux avec le même dosage standardisé, par immunoréactivité.⁽³⁾</p>

⁽¹⁾ Une précision est apportée pour les jeunes enfants, chez qui la narcolepsie peut parfois se caractériser par un sommeil de nuit excessivement long, la reprise d'une sieste diurne précédemment arrêtée, ou encore une somnolence masquée par une hyperactivité pour lutter contre celle-ci.

⁽²⁾ Si la suspicion de NT1 est forte et que les critères du TILE ne sont pas remplis, il est possible de répéter les TILE.

⁽³⁾ Le taux effondré (<110 pg/mL) d'hypocrétine-1 dans le LCR est extrêmement spécifique (99 %) et très sensible (87 à 89 %) pour le diagnostic de NT1.

* Les recommandations pour la réalisation des TILE selon la technique standardisée sont détaillées en Annexe 3.

Un autre biomarqueur utile, mais qui ne fait pas partie des critères diagnostiques de l'ICSD-3, est le génotypage HLA de classe II, qui a une bonne valeur prédictive négative quand l'allèle HLA DQB1*06 :02 est absent. En effet, 98 % des patients souffrant de NT1 sont porteurs de cet allèle, contre 25 % de la population générale. Il s'agit d'un gène de prédisposition.

Il est parfois nécessaire d'éliminer une lésion cérébrale hypothalamique (narcolepsie secondaire) et de réaliser une imagerie cérébrale (au mieux IRM cérébrale). Celle-ci est normale dans la NT1 sporadique.

Narcolepsie de type 2 (Narcolepsie sans cataplexie)

Le diagnostic de NT2 est un diagnostic plus compliqué, car il faut exclure toutes les autres causes pouvant donner ce phénotype. Le diagnostic de NT2 est donc un **diagnostic d'élimination**, qui nécessite absolument la réalisation d'une PSG et d'un TILE. La 3^{ème} édition de la classification internationale des troubles du sommeil (6) définit la NT2 par les critères suivants :

Tableau 2. Critères diagnostiques de la Narcolepsie de type 2 (ICSD-3, AASM 2014)

Narcolepsie de type 2 (les critères A à E doivent être remplis)
<p>A. Le patient éprouve quotidiennement des épisodes de besoin irrésistible de dormir ou des accès de sommeil (SDE) depuis au moins 3 mois.</p> <p>B. Sur le TILE réalisé selon la technique standardisée, la latence moyenne d'endormissement est inférieure ou égale à 8 minutes, et il y a au moins 2 ESP. Un</p>

ESP (dans les 15 minutes suivant l'apparition du sommeil) au cours de la polysomnographie nocturne précédente peut remplacer l'un des ESP sur le TILE.

C. Il n'y a pas de cataplexie.

D. Soit le taux d'hypocrétine-1 dans le LCR n'a pas été mesuré, soit le taux d'hypocrétine-1 mesuré par immunoréactivité est > 110 pg/mL ou $> 1/3$ des valeurs moyennes obtenues chez des sujets normaux avec le même dosage standardisé.

E. L'hypersomnolence ou les résultats du TILE ne sont pas mieux expliqués par d'autres causes telles qu'une insuffisance de sommeil (privation de sommeil chronique), un syndrome d'apnées obstructives du sommeil, un trouble du rythme circadien (comme le retard de phase) ou l'effet de médicaments ou de substances, ou leur sevrage.

Remarque : si, dans l'évolution, des cataplexies apparaissent plus tard, ou que le dosage d'hypocrétine-1 testé ultérieurement est inférieur ou égal à 110 pg/mL, le trouble devra être reclassé **narcolepsie de type 1**.

La prévalence de la NT2 chez l'enfant est inconnue, et probablement rare. Chez les adolescents et les jeunes adultes, le phénotype est identique à l'adulte.

Si la suspicion de NT2 est forte et que les critères du TILE ne sont pas remplis, il est possible de répéter les TILE. Le génotypage HLA avec recherche de l'allèle HLA DQB1*06 :02 n'est pas nécessaire, il n'est pas systématiquement présent dans la NT2.

Comme pour la NT1, il est parfois nécessaire d'éliminer une lésion cérébrale hypothalamique (narcolepsie secondaire) et de réaliser une imagerie cérébrale (au mieux IRM cérébrale). Celle-ci est normale dans la NT2.

Le bilan initial doit être fait si possible dans un CRMR ou CCMR, et de façon systématique pour les cas atypiques et/ou complexes.

3.5 Confirmation du diagnostic / diagnostic différentiel

3.5.1 Évaluation clinique

Le diagnostic est évoqué à l'issue d'un interrogatoire minutieux. Celui-ci doit caractériser la somnolence diurne, préciser le caractère typique ou non des cataplexies et rechercher des signes associés.

Somnolence diurne excessive

L'interrogatoire va permettre de rechercher la survenue de siestes inopinées et/ou d'accès irrésistibles de sommeil dans la journée, de façon répétée. Si la SDE s'observe préférentiellement dans les situations monotones ou de relative inactivité, elle peut survenir chez les patients avec les formes les plus sévères lors d'activité comme les conversations, les repas ou une tâche cognitive. Dans la narcolepsie, les accès de sommeil sont souvent de courte durée, et sont considérés comme réparateurs par le patient, avec la survenue fréquente d'une activité onirique peu après l'endormissement. Le réveil le matin n'est souvent pas perçu comme difficile, avec notamment l'absence d'inertie du réveil. Les patients s'endorment vite et facilement et souvent dès le matin, et se réveillent aussi vite et facilement. Le score de somnolence d'Epworth (*Annexe 11 : Echelle de somnolence d'Epworth* (8)) mesure subjectivement cette somnolence chez l'adulte : il est souvent très élevé ($> 15/24$) dans la narcolepsie.

Cas particulier de l'enfant : les siestes peuvent réapparaître alors qu'elles avaient été précédemment abandonnées. Elles ne sont qu'inconstamment ou transitoirement rafraîchissantes. Les enfants luttent parfois contre la somnolence et ne dorment pas. Ils présentent alors des troubles comportementaux à type d'hyperactivité pouvant faire évoquer un trouble déficit de l'attention/hyperactivité (TDAH). Lors des épisodes de somnolence, surtout s'ils luttent, ils peuvent présenter des activités automatiques (typiquement lors de l'écriture en classe, avec parfois des comportements inappropriés). La SDE peut volontiers être associée à un allongement du temps de sommeil de nuit, notamment au début de la maladie (9).

Cataplexies

La cataplexie est le signe clinique pathognomonique de la NT1. Elle est définie par une perte de tonus musculaire lors d'émotions, souvent positives comme le rire ou la surprise. Cette perte de tonus peut être soit généralisée (le patient peut alors chuter, comme une « marionnette », comme « une poupée de chiffon »), soit localisée (dérobement des membres inférieurs, chute de la tête en avant, fermeture des yeux, difficultés à parler, à articuler, à sourire...), définissant une cataplexie partielle. La durée est classiquement brève, une seconde ou quelques secondes le plus souvent, rarement plusieurs minutes, sauf si le facteur déclenchant persiste et que le patient fait des cataplexies « itératives », ou bien dans le cas d'un sevrage brutal en traitement anti-cataplectique antidépresseur (induisant alors un « état de mal cataplectique », avec de nombreuses cataplexies itératives). Il est important de noter que la cataplexie, partielle ou généralisée, a lieu en **pleine conscience**. Même si le patient peut avoir parfois les yeux fermés (par atonie des muscles releveurs des paupières) et donner l'impression de somnoler, il ne dort pas, il est conscient de son environnement. Il n'y a pas d'amnésie de l'épisode. La cataplexie ne s'accompagne pas de mouvements anormaux (comme des tremblements, des mouvements tonico-cloniques). La cataplexie ne concerne pas la musculature lisse, il n'y a pas de perte d'urine, et les muscles respiratoires ne sont pas atteints.

Pour retenir le diagnostic de cataplexies typiques, celles-ci doivent :

- Soit être constatées par un médecin expert du sommeil à la consultation ou en hospitalisation,
- Soit enregistrées en vidéo par l'entourage pour que le médecin puisse en définir le caractère typique ou atypique.

Les cataplexies seront considérées comme atypiques si elles sont rares (< 1/an) ou sans récurrence malgré l'absence de traitement, de longue durée (> 2 minutes), avec altération de la conscience, de localisation unilatérale, ou si les facteurs déclenchants émotionnels ne sont pas retrouvés (hormis chez l'enfant). Il y a une abolition des réflexes ostéo-tendineux pendant une cataplexie généralisée, en revanche, ces réflexes peuvent être présents au cours des cataplexies partielles. Ainsi, la persistance des réflexes ostéo-tendineux pendant une cataplexie généralisée a une bonne valeur prédictive négative (10).

Tableau 3. Liste des caractères typiques et atypiques d'un épisode de cataplexie. D'après Dauvilliers & Barateau, « Narcolepsy and Other Central Hypersomnias ». Review Article ; Continuum, Minneap Minn, 2017 (11).

CARACTERES TYPIQUES	
Clinique	
	Facteur déclenchant émotionnel clairement identifié (rire, surprise, raconter une histoire drôle)

Épisodes fréquents (tous les jours ou toutes les semaines)
Durée brève (1 seconde, quelques secondes, 1 ou 2 minutes maximum)
Conscience préservée
Début et fin brutales, sans prodromes
Atteinte musculaire (perte de tonus) généralisée ou partielle (visage, nuque, « tête qui tombe », « genoux qui lâchent » avec ou sans chute)
Biologique
Présence de l'allèle HLA DQB1*06 :02
Taux d'hypocretine-1 dans le LCR effondré (< ou = à 110 pg/mL)*
CARACTERES ATYPIQUES
Clinique
Épisodes rares (> 1/an)
Pas de récurrence malgré l'absence de traitement
Episodes de longues durées (> 2 minutes)
Altération de la conscience
Amnésie de l'épisode
Localisation : unilatérale et/ou asymétrique
Les épisodes concernant seulement les membres supérieurs (et pas le visage, la nuque, ni les membres inférieurs)
Pas de facteur déclenchant émotionnel (exception : chez l'enfant, les cataplexies peuvent survenir sans émotion)
L'entourage, le conjoint, la famille, n'a jamais remarqué ces épisodes
Episodes déclenchés uniquement par des émotions ou un contexte négatif (colère, peur, stress, etc.)
Le patient décrit des prodromes (sensation de chaleur, sueur, vertige, acouphènes, troubles visuels ou auditifs, nausée, paresthésies des extrémités, etc.)
Le patient décrit des symptômes après l'épisode, sans récupération immédiate (fatigue, douleurs musculaires, troubles de conscience, etc.)
Le patient se déplace pour aller s'asseoir pendant un épisode
Perte d'urine pendant un épisode
Biologique
Absence de l'allèle HLA DQB1*06:02
Taux d'hypocretine-1 dans le LCR normal (> 200 pg/mL)*

* Les patients avec des taux intermédiaires d'hypocrétine dans le LCR (entre 110 et 200 pg/mL) sont des cas exceptionnels, nécessitant un avis auprès des CRMR.

Cas particulier de l'enfant : les cataplexies peuvent prendre un aspect différent de celles de l'adulte. Elles peuvent parfois survenir sans facteur déclenchant émotionnel particulier. Elles peuvent survenir sans contexte émotionnel particulier, et parfois lors du mouvement. L'hypotonie peut être généralisée à l'ensemble du corps, rendant les déplacements difficiles et pouvant donner une impression « d'ataxie ». Les enfants souffrant de narcolepsie présentent souvent un faciès cataplectique notamment au début de leur maladie, caractérisé par une hypotonie généralisée de la face, associée parfois à des mouvements anormaux de type protrusion de langue. La description des cataplexies partielles est ainsi différente chez l'enfant, avec des phénomènes moteurs « positifs », des mouvements anormaux (1).

Autres symptômes

Certains signes cliniques sont souvent associés à la narcolepsie, sans pour autant être spécifiques de cette affection. Ils ne constituent pas des critères nécessaires au diagnostic de narcolepsie de types 1 ou 2, mais peuvent orienter le clinicien, et être des arguments supplémentaires :

- Les **paralysies du sommeil** correspondent à une abolition transitoire du tonus musculaire durant quelques secondes à quelques minutes, à la transition veille/sommeil ou sommeil/veille, donc lors de l'endormissement ou d'un réveil (nuit ou sieste), tout en ayant la sensation d'être éveillé. Elles ne sont pas spécifiques de la narcolepsie (retrouvées de façon épisodique chez 20 % de la population générale) mais plus fréquentes et sévères chez ces patients (3) ;
- Les **hallucinations hypnagogiques** (survenant lors de l'endormissement) et **hypnopompiques** (survenant lors d'un réveil) ne sont également pas spécifiques de la narcolepsie. Elles sont néanmoins plus fréquentes (et parfois plus élaborées et effrayantes) chez les patients narcoleptiques que dans la population générale, et accompagnent volontiers des épisodes de paralysies de sommeil (3). Les patients peuvent avoir par exemple un sentiment de présence (intrus dans la chambre). Ces hallucinations peuvent être aussi visuelles, ou auditives (mais elles ne sont alors pas auditivo-verbales comme les hallucinations psychiatriques, elles sont de durée brève et peu construites), ou encore cénesthésiques.
- Le **sommeil de nuit est fréquemment altéré** chez les patients souffrant de narcolepsie. Il s'agit d'une fragmentation du sommeil caractérisée par des réveils nocturnes multiples. Il n'y a pas d'insomnie d'endormissement et rarement de longues périodes d'éveils la nuit, mais plutôt une instabilité du sommeil, un trouble de la continuité du sommeil de nuit. Le sommeil est souvent agité avec notamment une fréquence élevée du trouble du comportement en sommeil paradoxal (chez 60 % des NT1), une parasomnie caractérisée par un comportement anormal en sommeil paradoxal avec la mise en acte des rêves parfois à l'origine de comportements violents au cours du sommeil voire de blessures. Un syndrome des jambes sans repos avec la description d'impatiences dans les jambes le soir et la nuit est plus fréquent dans la NT1 qu'en population générale, mais rarement responsable d'insomnie. Enfin le syndrome d'apnées du sommeil est aussi fréquent, en lien avec le surpoids, et à rechercher systématiquement (car il peut aggraver le mauvais sommeil de nuit et indirectement la somnolence, et il est une contre-indication à certains traitements).
- Une **prise de poids** est fréquente au début de la maladie, notamment chez l'enfant. L'obésité concerne près de 30 % des adultes, et jusqu'à 50 % des enfants souffrant de NT1. Cet élément peut même être un argument diagnostique.
- Enfin il peut exister une plainte mnésique, qui correspond plutôt à un trouble attentionnel en lien avec la somnolence.

Cas particulier de l'enfant : les performances scolaires peuvent s'infléchir du fait de l'hypovigilance. L'enfant peut présenter des troubles émotionnels, une prise de poids très brutale notamment en début de maladie, ainsi qu'une **puberté précoce**.

Délai requis pour poser le diagnostic

Dans les critères diagnostiques actuels, un délai de 3 mois d'évolution de la somnolence est requis (6). Il est en effet nécessaire d'avoir un peu de recul, notamment si les cataplexies sont incertaines ou absentes au début. Cependant, ce délai de 3 mois n'apparaît pas nécessaire si les cataplexies

sont typiques et objectivées par le clinicien ou si l'enfant présente un faciès cataplectique (Avis d'expert).

3.5.2 Les investigations paracliniques

Chez l'adulte, tout comme chez l'enfant et l'adolescent, il est recommandé au minimum la réalisation d'une polysomnographie (PSG) et d'un TILE.

Chez l'adulte, lors de l'enregistrement polysomnographique, un ESP (correspondant à du sommeil paradoxal dans les 15 minutes suivant l'endormissement) est retrouvé dans 40-50 % des cas. Chez les patients avec narcolepsie, cette condition assez spécifique mais peu sensible ; elle est aussi retrouvée chez 20 % des NT2 environ. Des limites sont à prendre en compte pour cet ESP de début de nuit : la prise ou le sevrage d'un antidépresseur, la consommation de certains toxiques, un endormissement du patient avant le début de l'enregistrement, la privation de sommeil, un syndrome dépressif, ou encore une erreur d'interprétation des stades de sommeil (analyse automatique par exemple) et la difficulté de l'analyse visuelle du sommeil paradoxal de début de nuit sont autant de causes possibles d'ESP nocturne. A la polysomnographie, les caractéristiques du sommeil de nuit des patients souffrant de narcolepsie sont un ESP, une latence d'endormissement courte, avec de nombreuses transitions veille/sommeil et de transitions entre les stades de sommeil, un pourcentage important de stade N1. On retrouve également une activité motrice plus importante au cours du sommeil, avec des mouvements périodiques des membres et une perte plus ou moins marquée de l'atonie musculaire en sommeil paradoxal (1).

Le TILE doit systématiquement être réalisé après une nuit d'enregistrement en laboratoire de sommeil objectivant un temps suffisant de sommeil de nuit (minimum 6 heures), dans les conditions recommandées et publiées. Classiquement, il objective une latence moyenne d'endormissement inférieure ou égale à 8 minutes avec au moins deux endormissements en sommeil paradoxal (un seul est suffisant s'il existe un ESP la nuit). La sensibilité de ce test est élevée (>92 %). Toutefois, cette sensibilité varie considérablement avec l'âge : la latence moyenne aux TILE augmente avec l'âge alors que le nombre d'ESP diminue. Il faudra savoir répéter le TILE en cas de résultats atypiques et d'une forte suspicion clinique de narcolepsie (1).

Pour l'enfant, le même bilan est recommandé. Cependant, aucune norme n'est disponible pour l'enfant de moins de 6 ans. L'endormissement de début de nuit en sommeil paradoxal est tout comme chez l'adulte hautement spécifique (97,3 %) mais peu sensible (54,8 %) chez les enfants avec NT1. Le TILE a une bonne validité chez l'enfant de plus de 8 ans. Cependant, si l'enfant ne parvient pas à suivre les consignes du TILE, ou si le TILE n'est pas concluant alors que la suspicion clinique est très forte, il est alors recommandé de le répéter. Lorsque le TILE n'est pas réalisable, un enregistrement continu durant 24 heures peut permettre de visualiser des ESP chez l'enfant, et ainsi de renforcer la suspicion clinique. Dans ce cas, le diagnostic de certitude sera obtenu après le dosage de l'hypocrétine-1 dans le LCR. Une étude multicentrique a récemment montré que soit 2 ESP (TILE et/ou PSG), soit une latence moyenne au TILE ≤ 8.2 min étaient des marqueurs valides pour le diagnostic de NT1 pédiatrique (12). Contrairement à l'adulte, l'un ou l'autre de ces critères pourraient suffire au diagnostic en présence de cataplexies typiques. Ces critères ne font cependant pas partie de la classification actuelle.

En fonction du contexte clinique, les autres examens à envisager sont les suivants : typage HLA, mesure de l'hypocrétine dans le LCR, voire une IRM cérébrale.

La présence de l'allèle HLA DQB1*06:02 est retrouvée chez plus de ≈ 95 % des sujets souffrant de NT1, mais aussi dans 25 % de la population générale (1). Ainsi, ce test n'a pas de réelle valeur

diagnostique et ne fait pas partie des critères diagnostiques de la narcolepsie dans l'ICSD-3. En pratique clinique, l'absence de HLA DQB1*06:02 en présence de cataplexies incertaines offre une **bonne valeur prédictive négative** (pour éliminer le diagnostic de NT1). Aussi, l'absence de l'association à HLA DQB1*06:02 exige la présence de critères cliniques et paracliniques incontestables pour retenir le diagnostic de NT1.

De même, la recherche de cet allèle à risque n'est pas nécessaire pour diagnostic de NT2 (certaines études ont montré la présence de cet allèle chez 40% des NT2). Cependant sa présence peut être utile au cours du suivi, par exemple dans le cas rare où des cataplexies apparaissent. Elle peut aussi être utile pour décider ou non de faire une ponction lombaire en l'absence de cataplexies.

Un taux bas d'hypocrétine dans le LCR (< 110 pg/mL) permet de poser le diagnostic de NT1 avec certitude. Le dosage actuel validé d'hypocrétine-1 ne peut se faire que dans le LCR par **radio-immuno-assay (RIA) dans un laboratoire validé**, qui permet de normer les échantillons à chaque fois (dosages réalisés en France par le laboratoire de biologie du CHU de Montpellier depuis 2003, et plus récemment à Lyon). Les patients avec des taux intermédiaires d'hypocrétine dans le LCR (entre 110 et 200 pg/mL) sont des cas exceptionnels, nécessitant avis auprès des CRMR.

La réalisation d'une IRM cérébrale n'est nécessaire qu'en cas de doute sur une narcolepsie secondaire à une pathologie cérébrale, en fonction du contexte clinique (par exemple, s'il existe des symptômes neurologiques tels que des céphalées, un déficit neurologique sensitivomoteur, des troubles cognitifs etc), et à l'appréciation du clinicien. De plus, une imagerie cérébrale est bien sûr à réaliser avant la ponction lombaire si le patient présente ce type de symptômes.

La nature du bilan paraclinique complémentaire sera fonction de la présence ou non des cataplexies ainsi que de leur caractère certain ou non (9).

3.5.3 Précisions sur le contexte clinique selon la présence ou non de cataplexies

1. Les cataplexies sont certaines

Le bilan PSG associé à la réalisation du TILE peut être complété par le dosage de l'hypocrétine-1 dans le LCR. Il permettra de statuer sur la sévérité de l'atteinte hypocrétinergique avec des taux faibles ou effondrés (non dosables avec les techniques actuelles en RIA) (*Annexe 4 : Arbre décisionnel pour le diagnostic de la narcolepsie de type 1 et de type 2*).

L'objectivation de taux normaux d'hypocrétine-1, en présence d'une narcolepsie avec cataplexie typique, est une éventualité particulièrement rare. Cette situation doit faire reconsidérer le diagnostic de cataplexie, rechercher une forme familiale ou une pathologie neurologique sous-jacente, avec la réalisation au minimum d'une IRM cérébrale. Des taux d'hypocrétine-1 normaux peuvent cependant être observés lorsque la ponction lombaire est réalisée dans les premières semaines à premiers mois de la maladie chez l'adulte ou chez l'enfant, le processus de dégénérescence des neurones hypocrétinergiques n'étant possiblement pas encore complet. La réalisation d'une seconde ponction lombaire à distance sera à considérer dans ces rares situations (13).

De rares pathologies sont parfois associées à une narcolepsie avec cataplexies : certaines maladies paranéoplasiques (avec anticorps anti-Ma2 ou anti-aquaporine 4), rarement des maladies auto-immunes ou inflammatoire (comme la sclérose en plaques), une tumeur cérébrale ou autre lésion de l'hypothalamus ou en condition post-traumatisme crânien et certains troubles

généétiques neurodéveloppementaux (par exemple le syndrome de Niemann-Pick C, ou le syndrome de Prader Willi).

2. Les cataplexies sont incertaines

Lorsque les cataplexies sont incertaines ou atypiques (voir Tableau précédent), le diagnostic de certitude sera apporté par un dosage de l'hypocrétine 1 dans le LCR (*Annexe 4 : Arbre décisionnel pour le diagnostic de la narcolepsie de type 1 et de type 2*).

Les indications formelles d'un dosage de l'hypocrétine-1 dans le LCR dans la narcolepsie sont les suivantes (9) :

- Cataplexies incertaines ;
- Latence aux TILE > 8 minutes, ou un seul voire l'absence ESP ;
- Psychotropes influençant le sommeil nocturne et diurne ne pouvant être sevrés pour la réalisation des tests ;
- Comorbidité psychiatrique, neurologique rendant difficile l'interprétation du TILE ;
- Enfants de moins de 6 ans en théorie, car le test n'a pas été validé dans cette population.
- Sujets dans l'incapacité de respecter les conditions de passation du TILE. Pour ce dernier point, les enfants de moins de 6 ans sont également théoriquement concernés mais pas toujours, certains étant en effet tout à fait capables de respecter les consignes.

3. Les cataplexies sont absentes

Avant d'envisager le diagnostic de **narcolepsie en l'absence de cataplexie**, il est impératif d'éliminer toutes les autres causes d'hypersomnolence : privation chronique de sommeil, troubles du rythme circadien (travail posté notamment), syndrome d'apnées du sommeil ou une cause iatrogène.

→ Narcolepsie de type 1 sans cataplexies

Les patients souffrant de NT1 sans cataplexies, qui ont donc par définition des taux d'hypocrétine-1 inférieurs à 110 pg/mL, sont à risque de développer des cataplexies au cours du temps. La proportion de patients concernés est inconnue (entre 20 et 50 % au cours du suivi). Certains de ces patients pouvaient, dans un premier temps, n'avoir aucune cataplexie et un taux d'hypocrétine supérieur à 110 pg/mL (et donc avoir eu un diagnostic initial de NT2). Ces patients peuvent, dans un deuxième temps, développer des cataplexies et diminuer leur taux d'hypocrétine dans le LCR jusqu'à avoir un taux inférieur à 110 pg/mL et ainsi avoir un changement de diagnostic pour devenir NT1.

→ Narcolepsie de type 2

En population générale aux États-Unis, 4 % des hommes et 2 % des femmes pourraient avoir un profil de narcolepsie de type 2 (14). Il s'agit cependant très souvent de sujets en surpoids (ou obèses) ayant un travail posté et/ou prenant des psychotropes au moment des tests de sommeil. Le suivi à 4 ans de cette population de sujets avec un profil de NT2 révèle que le phénotype narcoleptique n'était plus présent pour deux tiers d'entre eux dans le suivi. À l'inverse, certains sujets indemnes lors de l'évaluation initiale avaient un profil de NT2 lors du suivi. Les facteurs impliqués dans cette variation étaient également le travail posté, la durée de sommeil de nuit et le syndrome d'apnées du sommeil. Une étude récente en population clinique a confirmé ces données en répétant la réalisation de TILE chez des patients souffrant d'hypersomnolence. Il s'avère que

dans cette population un changement de catégorie diagnostique était observé dans plus de la moitié des cas, en moyenne 4,2 ans après le premier TILE. En particulier, parmi les 15 patients ayant un diagnostic de narcolepsie sans cataplexie lors du test initial, seulement un patient sur trois conservait ce diagnostic lors du suivi. Ces données ont ensuite été répliquées dans deux autres études, aux USA et en France (Montpellier) (15) (16).

Le diagnostic de NT2 est un diagnostic d'élimination, basé sur une latence moyenne au TILE inférieure ou égale à 8 min avec au moins 2 endormissements en sommeil paradoxal sur la PSG et le TILE. Il n'existe aucun biomarqueur spécifique de cette pathologie. Il faut donc penser à répéter les TILE chez les patients avec une NT2 afin d'être certain du caractère chronique de cette affection (15). Il faut de plus veiller à ne pas poser le diagnostic de NT2 sur des TILE réalisés dans un contexte de travail posté, de privation de sommeil, de prise ou sevrage récent d'antidépresseur ou encore de syndrome d'apnées du sommeil non traité.

Dans ce contexte, il peut être utile de réaliser un dosage de l'hypocrétine, notamment chez les patients ayant un typage HLA DQB1*06:02 positif. Si le génotypage HLA est négatif, il existe très peu de chances qu'il y ait une déficience en hypocrétine, sauf en cas de comorbidités associées, de maladies neurologiques, de formes familiales. La ponction lombaire ne sera alors proposée que au cas par cas en discussion avec les CRMR. Si le taux d'hypocrétine 1 est diminué, cela permet de poser un diagnostic définitif et de donner un pronostic au patient quant à la pérennité de la pathologie et du risque de survenue d'éventuelles cataplexies. Le diagnostic devra alors être requalifié en NT1.

Certaines pathologies sont parfois associées à une narcolepsie sans cataplexie : tumeur ou maladie inflammatoire infiltrant l'hypothalamus, sclérose en plaque, dystrophie myotonique de Steinert, Syndrome de Prader Willi, une maladie paranéoplasique, une maladie neurodégénérative voire un traumatisme crânien. La coïncidence temporelle entre la narcolepsie et la pathologie sous-jacente, l'absence de cataplexie ou des taux normaux d'hypocrétine 1 permettront le diagnostic de narcolepsie de type 2 due à une pathologie sous-jacente (9).

3.6 Evaluation de la sévérité /extension de la maladie/recherche de comorbidités/évaluation du pronostic

Bilan pré-thérapeutique

Lorsque le diagnostic de NT1 ou NT2 est retenu, une prise en charge pharmacologique est le plus souvent proposée. Aussi, le bilan initial doit être complété afin de s'assurer de l'option thérapeutique offrant le meilleur rapport bénéfice-risque pour le patient.

Le bilan diagnostique initial doit permettre d'évaluer la sévérité de chaque symptôme de la narcolepsie et son retentissement, en fonction du mode de vie du patient et de ses obligations professionnelles. Ce bilan doit être élargi à la recherche de comorbidités **cardiovasculaires et métaboliques** (surpoids, obésité, diabète de type 2, dyslipidémie, hypertension artérielle, troubles cardiaques tels que troubles du rythme, palpitations), endocriniennes (puberté précoce, hypothyroïdie) et **neuropsychiatriques** (anxiété, syndrome dépressif, TDAH, symptômes psychotiques) ainsi que d'autres troubles du sommeil associés. La vidéo-PSG réalisée dans le cadre de la démarche diagnostique permet également de rechercher d'autres troubles du sommeil retrouvés parfois chez les patients souffrant de NT1, comme les **mouvements périodiques des jambes pendant le sommeil (MPJ)**, le **syndrome des jambes sans repos**, ou encore le **trouble du comportement en sommeil paradoxal (TCSP)**, des **parasomnies du sommeil lent profond**

(somnambulisme, terreurs nocturnes) ainsi qu'un **syndrome d'apnées du sommeil** (notamment en cas d'obésité ou de surpoids associés). La présence de ces troubles du sommeil nocturnes n'excluent pas le diagnostic de narcolepsie de type 1. La réalisation d'un électrocardiogramme est nécessaire avant la mise en route d'un traitement stimulant de la veille comme le modafinil ou le méthylphénidate (17). La mesure de la pression artérielle (voire d'une mesure ambulatoire de la pression artérielle (MAPA) sur les 24 heures si besoin) est recommandée avant la mise en route d'un traitement stimulant de la veille ou au cours du suivi en fonction de la symptomatologie clinique.

L'évaluation des comorbidités dans la narcolepsie est d'importance capitale car la présence de certaines comorbidités va influencer le praticien vers un choix thérapeutique approprié. En effet certains traitements peuvent aggraver certaines comorbidités, alors que d'autres traitements peuvent les améliorer. Ainsi, une évaluation complète initiale permet **une prise en charge personnalisée** pour chaque patient. Il faut ensuite réévaluer régulièrement le **rapport bénéfique/risque** de la prise en charge.

Pour l'enfant, il peut être utile de réaliser un bilan métabolique, un bilan endocrinien (en cas de doute sur une puberté précoce) ainsi qu'un bilan neuropsychologique.

3.7 Recherche de contre-indications au traitement

Les traitements de la NT1 et de la NT2 sont à l'heure actuelle uniquement symptomatiques, ciblant les différents symptômes : somnolence, cataplexies, mauvais sommeil de nuit, et autres symptômes en lien avec la dysrégulation du sommeil paradoxal (quand ceux-ci sont cliniquement invalidants).

La NT1 étant une maladie chronique, les traitements seront pris le plus souvent à vie. Les différents traitements (et leurs modalités de prescription) disponibles en France pour améliorer la somnolence sont listés dans le tableau en annexe 5 (*Annexe 5 : Liste complète des traitements disponibles en France pour traiter la somnolence diurne excessive dans la narcolepsie de type 1 et 2*) ce sont souvent des **psychostimulants**. Avant de prescrire ce type de traitement, un **bilan cardiovasculaire** (ECG, MAPA, consultation en cardiologie, voire échographie cardiaque) peut être réalisé en cas d'antécédents de ce type. Si le patient a des comorbidités cardiovasculaires comme une hypertension, un diabète, ou qu'il présente une obésité, une dépression ou un TDAH, certaines contre-indications aux traitements peuvent être émises. Le traitement psychostimulant devra donc être adapté selon l'avis spécialisé.

L'**oxybate de sodium** est un traitement qui agit sur tous les symptômes de la NT1, et qui a l'AMM dans cette indication. Ce traitement se prend le soir au coucher, puis une 2^{ème} dose est prise au milieu de la nuit. C'est un traitement sédatif qui augmente le sommeil lent profond et potentiellement dépresseur respiratoire. Une contre-indication de ce traitement est la présence d'un syndrome d'apnées du sommeil non traité ou traité insuffisamment. Sa teneur très élevée en sel conduit également à la prudence chez des patients qui ont une hypertension artérielle ou des problèmes cardiaques (précautions d'emploi).

Pour les cataplexies, les hallucinations hypnagogiques et les paralysies de sommeil, certains **antidépresseurs** sont très efficaces, dès la première prise (inhibiteurs de la recapture de la noradrénaline et de la sérotonine, inhibiteurs de la recapture de la sérotonine, antidépresseurs tricycliques ; tels que la venlafaxine, la fluoxétine, la clomipramine) avec les contre-indications et les précautions d'emploi classiques pour ce type de traitements (même si les doses efficaces sont moindres que celles utilisées pour la prise en charge de la dépression). La liste est fournie en

annexe 6 (*Annexe 6 : Liste complète des traitements disponibles pour la NT1 en France pour traiter les cataplexies*).

3.8 Annonce du diagnostic et information du patient

La procédure d'annonce du diagnostic aux patients doit être soignée, particulièrement dans le cadre de la NT1 dont l'évolution chronique est certaine. Elle doit comprendre :

- Une éducation thérapeutique du patient concernant sa maladie, son pronostic, sa prise en charge, ainsi que des explications sur les connaissances actuelles sur la maladie ;
- La proposition d'un soutien psychologique si besoin ;
- L'information de la nécessité de l'évaluation régulière de l'efficacité et la tolérance de la prise en charge thérapeutique ;
- Une information concernant les risques de somnolence lors de la conduite automobile en faisant référence à *l'arrêté ministériel du 18 décembre 2015*. Ainsi, il est recommandé aux patients de ne pas conduire durant la période du bilan diagnostique, de l'instauration et de l'adaptation du traitement (voir paragraphe ci-après 3.8.). Dans certains cas un examen de contrôle par TME permettra de confirmer l'absence de somnolence (via la latence d'endormissement au test)
- Un conseil concernant leur activité professionnelle, son organisation sur les 24 heures avec la possibilité d'aménagement des horaires de travail et de sieste, les risques d'accidents éventuels liés à la somnolence ou aux cataplexies, les relations avec le médecin du travail, la demande éventuelle d'une reconnaissance de travailleur handicapé par les maisons du handicap. La gestion du temps avec « fragmentation » des activités à risque (par exemple la conduite automobile) peut aider à gérer le niveau d'éveil des patients.
- Dans le cadre en particulier d'un diagnostic de NT2, une information doit être donnée sur la nécessité d'une réévaluation de la maladie après quelques années d'évolution ;
- La remise de la carte « Patient Narcolepsie » avec la synthèse écrite sur la maladie et de la plaquette d'information des centres de référence et de compétence narcolepsie hypersomnies (cette carte en format .pdf est annexée au PNDS).
- La proposition de se rapprocher de l'Association de patients (Association Narcolepsie Cataplexie).
- Pour les enfants, il faut évoquer les aménagements scolaires possibles, les démarches MDPH, AESH, tiers temps aux examens. Un bilan psychométrique et attentionnel initial devrait pouvoir être proposé sans frais pour les parents, comme dans les Troubles Neuro Développementaux.

3.9 Conduite automobile

Dans le cadre du diagnostic et du suivi du patient, l'évaluation et le contrôle du risque lors de la conduite sont d'importance majeure. Les personnes atteintes de NT1 et de NT2 sont plus à risque de somnolence au volant et d'accident.

Comment mesurer la somnolence et l'éveil à la conduite

1° De façon subjective (pour le dépistage) :

- Avec un interrogatoire minutieux et une question précise : « *Avez-vous déjà conduit dans l'année précédente en souffrant de somnolence au point de rendre la conduite pénible, de réaliser des franchissements de ligne ou de devoir vous arrêter ?* ». Il a été montré que le **risque accidentel est multiplié par 2.5 si le conducteur répond oui à cette question.**
- D'autres questions simples peuvent être posées, comme par exemple : « *Vous est-il déjà arrivé de vous endormir au volant au point de provoquer un accident ou un presque accident grave ?* ».
- Avec l'échelle de somnolence d'Epworth (ESS), un auto-questionnaire qui évalue la probabilité de somnoler dans 8 situations de la vie quotidienne. Un score > 10 indique une plainte de SDE modérée. Un score supérieur ou égal à 16 a été associé à un fort risque accidentel. L'ESS est présente en annexe 11 (*Annexe 11 : Echelle de somnolence d'Epworth*). Chez l'enfant il existe peu d'échelles spécifiques validées de la somnolence. On peut citer notamment la PDSS (*Pediatric Daytime Sleepiness Scale*) (Annexe 14) (18), ou encore l'ESS-CHAD (*ESS for Children and Adolescents*) (19).

2° De façon objective, 2 tests sont disponibles (Voir Annexe 3 : TILE et TME) :

- **le TME : Il existe une relation entre la somnolence mesurée par le TME et le risque d'accident.** Le TME serait moins falsifiable que le TILE, plus apte à évaluer le risque potentiel de somnolence au volant. Le **TME est un marqueur objectif adapté** pour évaluer l'éveil dans le contexte de l'évaluation médico-légale du risque accidentel à la conduite automobile.
- le test itératif de latence d'endormissement (TILE) : Il existe une relation entre la somnolence mesurée par le TILE et le risque de survenue d'accident de la route. Cependant, la motivation du patient peut fausser le résultat : si jamais il lutte contre la somnolence, celle-ci peut être sous-estimée. Ainsi, le TILE n'est pas recommandé pour évaluer la somnolence dans le contexte de l'évaluation médico-légale du risque accidentel à la conduite automobile.

Aspect médico-légal-conduite

- **L'arrêté ministériel du 18 décembre 2015** dresse une **liste des affections médicales** incompatibles avec l'obtention ou le maintien du permis de conduire ou permettant la délivrance de permis de durée de validité limitée.
- La **somnolence diurne excessive** (et toutes ses causes) appartient à cette liste.
- Le médecin généraliste et le médecin spécialiste **doivent informer leur patient** atteint d'une des affections listées (dont la narcolepsie fait partie) de la nécessité de se signaler à la commission départementale d'aptitude médicale au permis de conduire (liste accessible par internet)
- C'est alors **au conducteur de se soumettre à un contrôle médical** agréé, de sa propre initiative pour valider son permis de conduire.
- Son dossier sera d'autant mieux expertisé qu'il est accompagné d'un courrier du spécialiste expliquant sa pathologie exacte, le traitement mis en place et l'efficacité de ce traitement sur l'éveil apprécié par le TME. Un avis positif du médecin sur le sérieux de son patient vis-à-vis de la prise du traitement régulier et de sa prudence, est, le cas échéant, aussi un élément favorable.

- Les médecins généralistes et spécialistes sont soumis pour tous leurs patients au **secret professionnel** et ne peuvent donc en aucun cas signaler les conducteurs à risque à la commission des permis de conduire. Le médecin doit cependant pouvoir apporter la preuve, par tout moyen, qu'il a informé son patient et qu'il a tout fait pour le convaincre de déclarer sa pathologie à la commission.
- En cas de somnolence diurne excessive la loi impose l'évaluation annuelle de l'efficacité du traitement de la somnolence par un TME chez les chauffeurs du groupe lourd (groupe 2). L'évaluation de l'efficacité du traitement sur la SDE par le TME chez les chauffeurs du groupe léger (groupe 1) n'est pas imposée par la loi, mais est recommandée dans le cadre de la narcolepsie du fait de la sévérité de la somnolence.
- L'évaluation de l'aptitude à la conduite automobile au moins 1 mois (généralement 3 mois) après l'évaluation par le spécialiste de l'efficacité thérapeutique sur la somnolence. Il y a incompatibilité tant que persiste une somnolence diurne excessive malgré la prise en charge.
- L'évaluation médicale du spécialiste du sommeil ne peut en aucun cas être considérée comme une autorisation légale à la conduite qui ne peut être accordée que par le médecin agréé de la commission des permis de conduire et notifiée avec un délai (de 1 à 5 ans) sur le permis de conduire du patient.

Selon les 2 catégories de permis de conduire :

- **Groupe léger - groupe 1** : catégories A, A1, A2, B1, B, BE (motocyclettes avec ou sans sidecar, tricycles, véhicules automobiles) : permis de conduire à des fins NON professionnelles.

→ Pas d'obligation de TME, MAIS :

- Le médecin spécialiste qui prend en charge la somnolence décide des investigations, en fonction de son évaluation clinique : il peut donc demander un TME s'il le juge nécessaire
- Le médecin agréé ou la commission médicale pourront aussi demander parfois un TME, s'ils le jugent nécessaire
- L'aptitude à la conduite est autorisée **à titre temporaire : 1 à 5 ans** (en l'absence de modification de la symptomatologie et/ou de la prise en charge, et/ou avis médical contraire)

- **Groupe lourd - groupe 2** : catégories C1, C, CE, D1, D1E, D, DE, chauffeurs professionnels de catégorie B, conduite des taxis, voitures de remise, ambulances, véhicules affectés à des opérations de ramassage scolaire ou transport public des personnes, enseignants de la conduite.

→ Obligation de TME

- **Le médecin agréé** ou la commission médicale considéreront le TME pour évaluer l'aptitude à la conduite automobile.
- L'aptitude à la conduite est autorisée **à titre temporaire : 1 à 5 ans** (en l'absence de modification de la symptomatologie et/ou de la prise en charge, et/ou avis médical contraire). Une surveillance annuelle est requise.

- Une somnolence avérée persistante malgré le traitement avec un TME montrant la persistance d'endormissements incontrôlables rend incompatible la conduite de poids-lourds.
- **Cas spécifique d'une demande faite par le médecin du travail d'un patient :**
 - Le médecin du travail apprécie l'aptitude médicale de son salarié dans un but de prévention des accidents du travail qui peuvent le blesser ou avoir des répercussions sur d'autres salariés ou clients de l'entreprise.
 - Il est donc fréquent que le médecin du travail fasse la demande d'un TME pour apprécier l'aptitude médicale de son salarié, présentant une narcolepsie, à la conduite.
 - Compte-tenu de l'enjeu de maintien dans l'emploi du patient, il est important de rappeler que **le secret médical s'impose même entre confrères lorsque l'intérêt du patient est en jeu**. Il est donc recommandé de transmettre directement les résultats du TME au patient (même si c'est l'entreprise qui prend en charge l'examen) pour qu'il le remette (avec la grille d'analyse) à son médecin du travail.
 - Le médecin du travail informé pourra alors en toute connaissance de cause et après avoir apprécié les conditions de travail du patient prendre la décision d'aptitude ou d'inaptitude au poste de travail.

Cas particulier chez l'adolescent

Il n'y a pas à ce jour de loi en France qui contre-indique, en cas de somnolence, la conduite des engins motorisés à deux roues sans permis (mais avec Brevet de Sécurité Routière), tels que les scooters, vélos électriques etc. Il faudra cependant prévenir et alerter le patient et sa famille sur la problématique et le risque de somnolence à la conduite de ces engins.

4 Prise en charge thérapeutique

4.1 Objectifs

Les objectifs de la prise en charge thérapeutique sont :

- La diminution des symptômes au 1^{er} plan de la narcolepsie, en intensité, en fréquence, et en répercussion fonctionnelle (souvent la somnolence et les cataplexies sont au 1^{er} plan),
- Améliorer la qualité de vie en prenant en charge ces symptômes,
- Le traitement des autres manifestations de la maladie si elles sont gênantes (mauvais sommeil de nuit, hallucinations hypnagogiques/hypnopompiques, paralysies du sommeil etc), et des comorbidités de la maladie si elles sont cliniquement invalidantes (symptômes dépressifs, troubles cognitifs et attentionnels, cauchemars, obésité etc)
- Favoriser l'information du patient et de sa famille sur la maladie, les complications et sur la prise en charge,
- Dépister les comorbidités associées et initier les traitements à visée préventive,
- Evaluer le retentissement psychologique et les conséquences scolaires et socio-professionnelles de la maladie,
- La prise en charge des déficits, du handicap et de l'insertion scolaire et/ou socio-professionnelle.

4.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

Les professionnels impliqués sont les personnels :

- Médicaux : médecin traitant, neurologue, neuropédiatre, pédiatre, psychiatre, pédopsychiatre, médecin scolaire et du travail, et tout autre spécialiste impliqué dans la prise en charge de la maladie (par exemple endocrinologue notamment en pédiatrie),
- Assistant(e) social(e)
- Psychologue, neuropsychologue, IDE, diététicien.ne, pharmacien.ne,

Un médecin spécialiste, en général le neurologue ou le neuropédiatre, assure la coordination des différents professionnels impliqués, en lien avec le patient et sa famille.

La prise en charge globale du patient, notamment les décisions thérapeutiques, repose sur une coopération pluridisciplinaire qui peut être coordonnée par un médecin des centres de référence ou un membre du réseau d'experts associés aux centres de référence.

Dans le milieu professionnel en particulier, les patients narcoleptiques rencontrent de nombreuses difficultés d'insertion et de maintien dans l'emploi, même lorsque la narcolepsie est considérée comme compatible avec le travail.

De plus, souvent le salarié narcoleptique a une méconnaissance non seulement de ses droits mais aussi des outils et des acteurs qui pourraient faciliter son parcours professionnel.

Pourtant, il y a une vraie nécessité d'anticipation, d'évaluation et d'échanges interdisciplinaires et de coopération (médecin du sommeil, neurologue, psychologue, médecin traitant et médecin du travail) avec l'accord du patient/salarié pour permettre une bonne insertion professionnelle.

4.3 Prise en charge thérapeutique (pharmacologique et non pharmacologique)

Plusieurs spécialités pharmaceutiques mentionnées dans ce PNDS pour la prise en charge thérapeutique de l'adulte et de l'enfant sont utilisées dans une indication ou des conditions d'utilisation non prévues dans l'AMM.

Il est rappelé que :

- la prescription de la spécialité est possible¹, en l'absence d'alternative médicamenteuse appropriée, si l'indication (ou les conditions d'utilisation) a(ont) fait l'objet d'un cadre de prescription compassionnelle ou si le prescripteur juge indispensable, au regard des données acquises de la science, le recours à cette spécialité pour améliorer ou stabiliser l'état clinique du patient.

Dans ce cas :

- Le patient doit être informé du caractère hors AMM de la prescription, « de l'absence d'alternative médicamenteuse appropriée, des risques encourus et des contraintes et bénéfices susceptibles d'être apportés par le médicament », des conditions de prise en charge par l'assurance maladie ;
- La mention "Prescription hors autorisation de mise sur le marché" doit figurer sur l'ordonnance ;
- La prescription doit être motivée dans le dossier médical du patient ;

¹ Article L. 5121-12-1 du code de la santé publique

- l'Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé (ANSM) peut s'appuyer sur le PNDS pour élaborer un cadre de prescription compassionnelle de la spécialité dans l'indication hors AMM, s'il n'existe pas d'alternative médicamenteuse appropriée².

La spécialité peut faire l'objet d'une prise en charge ou d'un remboursement par l'assurance maladie dans l'indication hors AMM, à titre dérogatoire et pour une durée limitée, après avis de la HAS, à condition qu'elle ait fait l'objet au préalable d'un cadre de prescription compassionnelle et que son utilisation soit indispensable à l'amélioration de l'état de santé du patient ou pour éviter sa dégradation³ (Voir *Annexe 5 : Liste complète des traitements disponibles en France pour traiter la somnolence diurne excessive dans la narcolepsie de type 1 et 2*).

Les produits ou prestations non remboursés peuvent également faire l'objet d'une prise en charge ou d'un remboursement par l'Assurance maladie, à titre dérogatoire et pour une durée limitée, après avis ou recommandation de la HAS et consultation de l'ANSM, s'il n'existe pas d'alternative appropriée et à condition que leur utilisation soit indispensable à l'amélioration de l'état de santé du patient ou pour éviter sa dégradation⁴.

Les recommandations détaillées ci-après et le texte de ce PNDS de cette partie **4.3. Prise en charge thérapeutique** s'appuient sur l'article des **Guidelines Européennes pour la prise en charge de la Narcolepsie chez l'adulte et chez l'enfant**, publiées en Juin 2021 (20).

4.3.1 Prise en charge de la somnolence diurne excessive (SDE) chez l'adulte

Mesures non médicamenteuses

Les mesures comportementales d'hygiène de sommeil (mise en place d'horaires de sommeil réguliers, éviction de situations de privation de sommeil), la programmation de siestes anticipées (souvent des siestes de courte durée < 15 min) peuvent réduire la SDE.

Du fait du caractère chronique de la maladie (notamment pour la NT1), l'éducation thérapeutique du patient concernant sa maladie, son pronostic et son traitement est essentielle pour garantir une prise en charge de qualité (21).

Consensus

- La programmation de siestes anticipées est efficace pour réduire la SDE dans la narcolepsie (grade C).
- La programmation de siestes anticipées, l'adoption de règles d'hygiène de sommeil sont recommandées en complément du traitement pharmacologique de la SDE dans la narcolepsie (grade C).

Traitement médicamenteux

La liste complète des traitements dans l'indication « somnolence diurne excessive », ainsi que leurs modalités de prescription (AMM, hors AMM) est fournie en annexe 5 (*Annexe 5 : Liste complète des traitements disponibles en France pour traiter la somnolence diurne excessive dans la narcolepsie de type 1 et 2*). Ainsi chez l'adulte, le modafinil, le méthylphénidate, le pitolisant et le solriamfétol bénéficient d'une AMM dans l'indication « somnolence diurne excessive » pour la

² Article L. 5121-12-1 du code de la santé publique.

³ Article L. 162-17-2-1 du code de la sécurité sociale (CSS).

⁴ Article L. 162-17-2-1 du Code de la sécurité sociale (CSS)

narcolepsie avec ou sans cataplexie (de type 1 ou 2). L'oxybate de sodium bénéficie d'une AMM dans le traitement de la narcolepsie chez les patients avec cataplexie. La dextroamphétamine est disponible en accès compassionnel en dernière intention, après échec des autres traitements prescrits. Les prescriptions de mazindol dans le cadre d'ATU nominatives ont pris fin en 2016. Aucun autre traitement ne bénéficie d'AMM dans cette indication. En Annexe 5, ainsi que dans plusieurs paragraphes ci-après, sont précisées les indications chez l'enfant narcoleptique.

Modafinil

Le modafinil est indiqué chez l'adulte dans le traitement de la SDE associée à une narcolepsie avec ou sans cataplexie. Son mécanisme d'action est mal connu, mais s'exerce principalement en augmentant la concentration extracellulaire de la dopamine par inhibition de son transporteur. La posologie usuellement prescrite est comprise entre 200 et 400 mg/j, en une à deux prises par jour, matin et midi, avec des doses pouvant aller jusqu'à 600 mg (mais dans ce cas, hors AMM).

Quatre études majeures de niveau 1 ont démontré l'efficacité du modafinil pour la SDE à des posologies comprises entre 200 et 400 mg (20). Le modafinil est en général bien toléré, avec pour principaux effets secondaires des céphalées, une irritabilité, des nausées, tachycardie et insomnie. Avant traitement, un entretien à la recherche d'antécédents personnels et familiaux de cardiopathies et de morts subites, un examen physique et un ECG sont nécessaires afin de rechercher une hypertension artérielle, un trouble du rythme ou l'existence d'une cardiopathie préexistante. La surveillance trimestrielle de la fréquence cardiaque et de la pression artérielle est suffisante. Il n'y a pas lieu de refaire systématiquement l'ECG. Il n'y a pas lieu de faire une échographie cardiaque ou un holter ECG avant et pendant le traitement par modafinil, sauf en cas de symptômes d'allure cardiaque (dyspnée, tachycardie mal tolérée, douleur thoracique, œdème).

Le modafinil est un inducteur enzymatique de l'activité du cytochrome P450. Il augmente le métabolisme des contraceptifs oraux. De ce fait, un contraceptif oral contenant au moins 50 µg d'éthinylestradiol doit être prescrit en cas d'utilisation du modafinil. L'utilisation du modafinil est contre indiquée durant la grossesse, du fait de risque tératogène (22). Le traitement doit donc être **arrêté avant la conception** dans la mesure du possible. Cependant, ceci est à discuter au cas par cas si l'arrêt du traitement compromet sérieusement l'état de la patiente. Dans ces cas difficiles, et en cas de doute, un avis peut être demandé auprès des médecins des CRM. **L'arrêt du modafinil est par contre nécessaire au cours de la grossesse.**

Consensus

- Le modafinil est efficace dans le traitement de la SDE dans la narcolepsie de type 1 (grade A).
- Le modafinil constitue l'option thérapeutique de première ligne dans cette indication (grade C).
- Le bilan pré-thérapeutique systématique du modafinil comprend la recherche d'antécédents personnels et familiaux cardiovasculaires ainsi que la réalisation d'un électrocardiogramme (grade C).
- La surveillance systématique de la pression artérielle et de la fréquence cardiaque est trimestrielle (grade C).
- Sans point d'appel clinique, la réalisation systématique d'un électrocardiogramme, d'une échographie cardiaque trans-thoracique n'est pas recommandée dans le suivi (grade C).

Pitolisant

Le pitolisant est un agoniste inverse des récepteurs présynaptiques histaminergiques H3 présents uniquement dans le système nerveux central. Le pitolisant est indiqué chez l'adulte pour le traitement de la narcolepsie avec ou sans cataplexie. Il promeut l'éveil principalement en stimulant le système histaminergique (augmentation de la libération d'histamine au niveau central). La

posologie du pitolisant est habituellement comprise entre 9 et 36 mg/j, en une prise par jour le matin. Une étude contrôlée de niveau 1 démontre une supériorité du pitolisant versus placebo avec des résultats proches de ceux obtenus avec le modafinil bien qu'il n'y ait pas les critères requis pour parler de non-infériorité (20). D'autres études ont confirmé l'effet du pitolisant sur la SDE mais aussi les cataplexies (20).

Le pitolisant est en général bien toléré, avec pour principaux effets secondaires une insomnie, une irritabilité, des céphalées, des nausées, des troubles de l'humeur et une prise de poids. Le pitolisant est bien toléré sur le plan cardiovasculaire. Le pitolisant n'augmente pas le métabolisme des contraceptifs oraux. L'administration du pitolisant durant la grossesse n'est pas recommandée selon les recommandations en vigueur.

L'ANSM a approuvé le pitolisant dans le traitement de la somnolence dans la narcolepsie avec une disponibilité du médicament en France depuis juin 2016. Le pitolisant n'a pas encore l'AMM pour la population pédiatrique mais une étude internationale est en cours.

Consensus

- Le pitolisant est efficace dans le traitement de la SDE dans la narcolepsie de type 1 (grade A).
- Le pitolisant peut être un traitement de 1^{ère} ligne de la SDE dans la narcolepsie de type 1 (grade C).

Solriamfetol

Le Solriamfetol est un dérivé de la phénylalanine, un inhibiteur de la recapture de la dopamine et la noradrénaline. Il est indiqué en France pour augmenter l'éveil chez les adultes ayant une SDE dans le cadre d'une narcolepsie avec ou sans cataplexie (23) (24). En mars 2021, le solriamfetol a obtenu l'AMM en France dans cette indication, pour des doses de 75 à 150 mg/jour, en une prise le matin. Plusieurs études ont confirmé l'effet du solriamfetol sur la SDE dans la narcolepsie. Aucune étude n'a comparé le solriamfétole à d'autres médicaments utilisés dans la narcolepsie, mais une analyse a suggéré que l'ampleur des effets du solriamfétole sur la somnolence subjective (à l'ESS) et objective (sur les TME) pourrait être supérieure à celle d'autres traitements éveillants. Les données actuellement disponibles suggèrent que le solriamfétole n'améliore pas significativement les cataplexies, contrairement à l'oxybate de sodium et au pitolisant.

Le solriamfetol est en général bien toléré, avec pour principaux effets secondaires une irritabilité, des céphalées, des nausées, et une perte de l'appétit, notamment les premières semaines de son initiation. Le solriamfétole est bien toléré sur le plan cardiovasculaire jusqu'à la dose de 150 mg. Plusieurs études ont montré que les doses de 300 mg de solriamfétole (dose hors AMM) sont plus efficaces pour la prise en charge de la SDE que celles de 75 et 150 mg, mais une surveillance est alors nécessaire sur le plan de la tension artérielle. Le solriamfétole n'augmente pas le métabolisme des contraceptifs oraux. L'administration du solriamfétole durant la grossesse n'est pas recommandée. Le solriamfetol a aussi obtenu l'indication d'améliorer l'éveil et réduire la SDE chez les patients adultes présentant un syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil (SAHOS) dont la somnolence n'a pas été traitée de façon satisfaisante par un traitement primaire du SAHOS tel que la pression positive continue (PPC).

Consensus

- Le solriamfetol est efficace dans le traitement de la SDE dans la narcolepsie (grade A).
- Le solriamfetol peut être un traitement de 1^{ère} ligne de la SDE dans la narcolepsie de type 1 (grade C).

Méthylphénidate

Le méthylphénidate appartient à la famille des psychostimulants. Son mécanisme d'action implique une inhibition de la recapture de la dopamine principalement mais aussi de la noradrénaline. La posologie usuellement prescrite est comprise entre 20 et 60 mg/j, en une, deux, voire trois prises par jour en fonction de la galénique. Plusieurs formes sont disponibles et se distinguent principalement par la durée d'action du méthylphénidate. La durée d'action la plus courte (2-4 heures au maximum) étant observée avec la RITALINE® en libération immédiate (LI), les formes à libération prolongée (LP) offrent des durées d'action plus conséquentes, jusqu'à 6-8 h avec le CONCERTA® LP. Seule une étude de niveau 2 a démontré l'efficacité du méthylphénidate pour la SDE à des **posologies comprises entre 10 et 60 mg/j**. Depuis peu, la posologie journalière maximale autorisée chez l'adulte est passée à 80mg/j, mais chez l'enfant elle est toujours à 60 mg/j. Cependant, après 80-100mg/jour, le rapport bénéfice-risque est moins bon avec de possibles complications cardiovasculaires (d'autant plus quand le traitement est pris au long court, quotidiennement et pendant des années dans la narcolepsie) et psychiatriques (troubles psychiques, anxiété, irritabilité, symptômes psychotiques).

Seule la RITALINE® en LI a l'indication narcolepsie avec ou sans cataplexie en cas d'inefficacité du modafinil chez l'adulte et l'enfant de plus de 6 ans. Bien qu'elle soit courante en pratique clinique, l'utilisation de méthylphénidate à libération prolongée (RITALINE® LP, CONCERTA®, MEDIKINET®, QUASYM®) n'a pas fait l'objet d'études systématiques. Cependant, les experts s'accordent sur le fait que le profil de tolérance de ces formes est meilleur sur le plan global et notamment cardiovasculaire, avec moins d'effet rebond de fin de dose et favorisant l'observance thérapeutique du fait d'un schéma plus simple.

Les principaux effets secondaires du méthylphénidate sont une baisse d'appétit, des nausées, des céphalées, une irritabilité, une insomnie, une accélération des paramètres cardiovasculaires (tension artérielle et fréquence cardiaque). Avant traitement, suivant les recommandations de l'*American Heart Association*, un entretien à la recherche d'antécédents personnels et familiaux de cardiopathies et de morts subites, un examen physique et un ECG sont indispensables afin de rechercher une hypertension artérielle, un trouble du rythme ou l'existence d'une cardiopathie préexistante. Un bilan pré-thérapeutique cardiovasculaire (ECG, échographie cardiaque et MAPA) est recommandé chez les sujets présentant des antécédents personnels ou familiaux d'ordre cardiovasculaire. Une surveillance mensuelle par le médecin traitant des paramètres cliniques cardiovasculaires (tension artérielle, fréquence cardiaque), effectuée à l'occasion du renouvellement du méthylphénidate, est recommandée. La surveillance trimestrielle du poids et de l'état psychologique du patient par le médecin traitant est par ailleurs suffisante. Il n'y a pas lieu de refaire systématiquement l'ECG. Il n'y a pas lieu de faire une échographie cardiaque ou un holter ECG avant et pendant le traitement par méthylphénidate, sauf en cas de symptômes d'allure cardiaque (dyspnée, tachycardie mal tolérée, palpitations, douleur thoracique, œdème). Le méthylphénidate n'augmente pas le métabolisme des contraceptifs oraux. L'administration de méthylphénidate pendant la grossesse n'est pas recommandée.

La prescription initiale de méthylphénidate est une prescription initiale hospitalière, à renouveler annuellement, réservée aux spécialistes et/ou aux services spécialisés en neurologie, psychiatrie et pédiatrie et aux centres du sommeil. Les spécialités contenant du méthylphénidate sont classées sur la liste des stupéfiants, soumis à prescription limitée à 28 jours et sur ordonnance sécurisée.

Consensus

- Le méthylphénidate est efficace dans le traitement de la SDE dans la narcolepsie de type 1 (grade B).
- Malgré l'absence d'AMM, l'utilisation de formes à libération prolongée de méthylphénidate est possible (grade C).
- En raison d'un profil bénéfice-risque moins bon que le modafinil, le méthylphénidate doit être prescrit, sauf exception, après un essai infructueux de modafinil (grade C).
- Le bilan pré-thérapeutique systématique du méthylphénidate comprend la recherche d'antécédents personnels et familiaux cardiovasculaires ainsi que la réalisation d'un électrocardiogramme (grade C).
- La surveillance systématique de la pression artérielle et de la fréquence cardiaque est mensuelle (grade C).
- Sans point d'appel clinique, la réalisation systématique d'un électrocardiogramme ou d'une échographie cardiaque trans-thoracique n'est pas recommandée dans le suivi (grade C).

Oxybate de sodium

L'oxybate de sodium est un dépresseur du système nerveux central. Il agit comme agoniste des récepteurs GABA-B. L'oxybate de sodium est indiqué dans le traitement de la narcolepsie chez les patients adultes, les adolescents et les enfants à partir de 7 ans présentant une cataplexie. Ses effets thérapeutiques sur la somnolence sont mal compris mais seraient médiés par les actions inhibitrices des récepteurs GABA-B au niveau des neurones dopaminergiques, noradrénergiques et thalamocorticaux pendant le sommeil induisant une augmentation de leur activité pendant la journée. L'oxybate de sodium agirait aussi en amélioration la continuité du sommeil de nuit via une augmentation de l'activité à ondes lentes. La posologie de l'oxybate de sodium est habituellement comprise entre 4,5 et 9 g/j. L'oxybate de sodium doit être versé dans un gobelet doseur et dilué dans 60 mL d'eau avant absorption. La moitié de la dose est administrée par voie orale au coucher, puis l'autre moitié se prend 2h30 à 4h plus tard. La contrainte de la galénique justifie une bonne compliance de la part du patient. Plusieurs études de niveau 1 ainsi qu'une méta-analyse confirment l'efficacité de l'oxybate de sodium dans le traitement de la SDE de la narcolepsie. Une étude multicentrique internationale a montré l'efficacité et la tolérance de ce traitement chez les enfants souffrant de NT1 qui a ainsi permis un élargissement de son AMM en pédiatrie à partir de l'âge de 7 ans (24). Un effet sur la perte de poids a aussi été démontré dans cette étude.

Les principaux effets secondaires de l'oxybate de sodium sont des nausées, des vertiges, une énurésie nocturne, des éveils confusionnels. L'utilisation de l'oxybate de sodium est contre-indiquée en cas de troubles psychiatriques non stabilisés (dépression, trouble anxieux, symptômes psychotiques). Une aggravation d'un état dépressif sous-jacent avec risque suicidaire est possible, bien qu'exceptionnel. Ses effets dépresseurs respiratoires contre-indiquent une prescription en cas de syndrome d'apnées du sommeil d'intensité moyenne à sévère non traité (IAH > 15/h). Un bilan pré-thérapeutique incluant un dépistage du syndrome d'apnées du sommeil et une évaluation psychiatrique sont recommandés avant de mettre en route l'oxybate de sodium. L'administration de l'oxybate de sodium durant la grossesse n'est pas recommandée. Ce traitement n'a pas d'interactions avec les contraceptifs oraux.

Consensus

- L'oxybate de sodium est efficace dans le traitement de la SDE dans la narcolepsie de type 1 chez l'adulte (grade A).
- L'oxybate de sodium est efficace dans le traitement de la SDE dans la narcolepsie de type 1 chez l'enfant après 7 ans (grade A).
- L'oxybate de sodium peut être un traitement de 1^{ère} ligne de la SDE dans la narcolepsie de type 1 (grade C).
- Le bilan pré-thérapeutique systématique de l'oxybate de sodium comprend le dépistage d'un syndrome d'apnées du sommeil non traité, une évaluation psychiatrique à la recherche d'un épisode dépressif caractérisé et de parasomnies (grade C).

Dextroamphétamine

La dextroamphétamine agit principalement en augmentant la libération de la dopamine et de la noradrénaline. La posologie habituelle est de 5 à 60 mg/j, en 1 à 3 prises par jour. Trois études de niveau 2 sont en faveur de l'efficacité de ce traitement pour le traitement de la SDE dans la narcolepsie.

Les effets secondaires de cette prescription sont cependant potentiellement importants avec une baisse d'appétit, des nausées, des céphalées, une irritabilité, une insomnie, une accélération des paramètres cardiovasculaires voire une hypertension artérielle, une hypertension artérielle pulmonaire, une valvulopathie, un angor, ainsi que des complications psychiatriques (dépression, symptômes psychotiques). Ce traitement ne doit être prescrit qu'en dernière intention. La prescription de ce traitement n'est possible que dans le cadre d'une autorisation d'accès compassionnel encadrée par un programme d'utilisation thérapeutique et de recueil de données (PUTRD) remis à jour régulièrement par l'ANSM. Le bilan pré-thérapeutique à visée cardiovasculaire comprend : échographie cardiaque à la recherche d'une valvulopathie ou d'une hypertension artérielle pulmonaire, ECG, holter ECG à la recherche d'arythmie. Il faut ensuite une surveillance trimestrielle la première année, puis semestrielle les 5 années suivantes, puis annuelle, en cas de bilans cardiaques normaux (condition stricte imposée dans ce contexte).

Consensus

- La dextroamphétamine est efficace pour le traitement de la SDE dans la narcolepsie de type 1 (grade B).
- C'est un traitement de dernière ligne de la SDE dans la narcolepsie de type 1 (grade C).

4.3.2 Prise en charge de la cataplexie chez l'adulte

Mesures non médicamenteuses

Il n'existe pas à ce jour d'études ayant évalué l'effet de thérapies structurées sur la réduction de la fréquence ou l'intensité des cataplexies. L'éducation thérapeutique reste cependant nécessaire, afin d'aider le patient à identifier les facteurs déclenchant de ses cataplexies pour en réduire la fréquence. Il reste important de préciser que l'éviction systématique de toutes situations associées aux cataplexies reste une stratégie dysfonctionnelle qui peut conduire le patient à s'isoler socialement (21). Certains traitements comme les antidépresseurs peuvent, s'ils sont soudainement interrompus, provoquer un « état de mal cataplectique » caractérisé par de longues séquences d'attaques cataplectiques sans récupération entre les épisodes. Il faut ainsi une bonne éducation thérapeutique avant leur prescription pour expliquer ce phénomène et ainsi le prévenir.

Traitement médicamenteux

L'oxybate de sodium bénéficie d'une AMM pour le traitement de la narcolepsie chez les patients adultes, les adolescents et les enfants à partir de 7 ans présentant une cataplexie. Il est efficace aussi sur les autres symptômes associés à la narcolepsie de type 1 (hallucinations liées au sommeil, paralysies de sommeil et perturbations du sommeil de nuit). Le pitolisant a lui aussi obtenu l'AMM chez l'adulte pour le traitement de la narcolepsie avec ou sans cataplexie. Le pitolisant a lui aussi montré son efficacité sur les cataplexies et aussi les hallucinations liées au sommeil et les paralysies de sommeil. Bien que, ne bénéficiant pas d'AMM, les antidépresseurs sont d'utilisation courante pour la prise en charge des cataplexies.

La liste est fournie en annexe 6 (*Annexe 6 : Liste complète des traitements disponibles pour la NT1 en France pour traiter les cataplexies*). Certains antidépresseurs sont très efficaces, dès la première prise : inhibiteurs de la recapture de la noradrénaline et de la sérotonine, IRSNa (tels que la venlafaxine), inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine, ISRS (tels que la fluoxétine), avec les contre-indications et les précautions d'emploi classiques pour ces traitements (même si les doses efficaces sont habituellement moindres que celles utilisées pour la prise en charge de la dépression). Les antidépresseurs tricycliques comme la clomipramine sont aussi efficaces, mais moins souvent recommandés du fait des effets secondaires non négligeables quand utilisés à des doses > 20 mg/jour, mais aussi du risque majeur de rebond de cataplexies à l'arrêt (à noter que cet effet est aussi présent avec les autres antidépresseurs).

L'initiation en première intention d'un traitement anti-cataplectique n'est pas systématique. La décision repose sur l'évaluation de la fréquence et l'intensité des cataplexies et de leur retentissement fonctionnel. L'expérience clinique et certaines études cliniques soulignent la possible amélioration des cataplexies par les stimulants de la veille, en particulier le pitolisant, mais aussi la dextroamphétamine. Le mécanisme d'action reste peu étudié, mais il est vraisemblable que l'amélioration du niveau d'éveil et de la fatigue peut contribuer à une amélioration des cataplexies.

Consensus

- La prescription d'un traitement anti-cataplectique n'est pas systématique en première intention, elle s'effectue à l'appréciation du clinicien en fonction de la fréquence et du retentissement fonctionnel des cataplexies (grade C).
- La prescription d'un traitement anti-cataplectique peut être initiée dans un second temps, après optimisation du traitement stimulant de la veille et évaluation de la fréquence et du retentissement résiduel des cataplexies (grade C).

Oxybate de sodium

L'efficacité de l'oxybate de sodium sur les cataplexies a été démontrée par plusieurs études contrôlées de niveau 1 et une méta-analyse. L'effet anti-cataplectique est généralement maximal au bout de quatre semaines de traitement à dose optimale.

Consensus

- L'oxybate de sodium est efficace pour le traitement des cataplexies (grade A).
- L'oxybate de sodium est un traitement de première ligne des cataplexies (grade A).

Pitolisant

L'efficacité du Pitolisant, notamment à 36 mg / jour sur les cataplexies a été démontrée par plusieurs études randomisés double aveugle contre placebo et en ouvert à long terme (25) (26) (27). Aucun essai n'a évalué la supériorité du pitolisant sur d'autres traitements anti-cataplectiques notamment l'oxybate de sodium et les antidépresseurs fréquemment utilisés. En pratique, le pitolisant est

souvent proposé pour traiter la somnolence diurne excessive associée à des cataplexies légères ou modérées, mais ce traitement semble moins adapté pour traiter les cataplexies sévères (avis d'experts).

Consensus

- Le Pitolisant est efficace pour le traitement des cataplexies (grade A).
- Le Pitolisant est un traitement de première ligne des cataplexies légère à modérée (grade C)

Antidépresseurs

Plusieurs classes d'antidépresseurs peuvent être utilisées dans le traitement de la cataplexie, toutefois hors AMM. Les plus fréquentes sont les inhibiteurs de la recapture de la sérotonine et de la noradrénaline (IRSNa), les inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine (ISRS) et les antidépresseurs tricycliques (ATC).

Parmi les antidépresseurs, la venlafaxine, qui est un IRSNa, est la molécule la plus largement prescrite. Ce choix se justifie par une efficacité majeure dès le premier jour (avis d'experts) et l'absence d'effets sédatifs du fait de la composante noradrénergique de la molécule. La posologie habituelle de la venlafaxine pour le traitement de la cataplexie est comprise le plus souvent entre 37,5 mg et 300 mg, en une à deux prises par jour (matin / midi) selon la fréquence et l'horaire de survenue des cataplexies. La venlafaxine est en général bien tolérée, avec pour principaux effets secondaires des nausées, une irritabilité et une baisse de la libido, une prise de poids. La venlafaxine peut être discutée dans le cadre de la grossesse, mais le maintien d'un traitement anti-cataplectique durant cette période reste exceptionnellement justifié. Parmi les ISRS, seule la fluoxétine a été étudiée de façon systématique dans le traitement des cataplexies, à des posologies comprises entre 20 et 60mg par jour.

Les ATC ont été les premiers traitements utilisés pour leurs propriétés anti-cataplectiques. La clomipramine est l'ATC qui a été le plus largement utilisé dans cette indication. Les posologies usuellement prescrites (de 10 à 75 mg) restent en général plus faibles que les posologies à visée antidépressive. Les ATC posent principalement le problème d'une aggravation de la SDE du fait de leurs propriétés sédatives, d'effets anticholinergiques, de prise de poids et troubles de la libido.

Consensus

- La venlafaxine, la fluoxétine et la clomipramine sont efficaces pour le traitement des cataplexies (grade C).
- La venlafaxine est un traitement de première ligne des cataplexies (grade C).
- La clomipramine n'est pas un traitement de première ligne des cataplexies (grade C).

4.3.3 Prise en charge des autres symptômes chez l'adulte

Le **sommeil de nuit altéré** est un symptôme majeur de la narcolepsie. Les patients narcoleptiques ne présentent pas d'insomnie d'endormissement, ni de véritable insomnie de maintien, mais plutôt une instabilité du sommeil de nuit. Celui-ci est fragmenté et émaillé de multiples éveils. Dans 60% des cas, le sommeil est agité avec un trouble du comportement en sommeil paradoxal (TCSP).

Seul l'oxybate de sodium permet une amélioration de la **qualité du sommeil de nuit** et une augmentation de la proportion du sommeil lent profond chez les patients souffrant de narcolepsie. Ses effets dépresseurs respiratoires contre-indiquent une prescription en cas de syndrome

d'apnées du sommeil associé non traité ou insuffisamment traité. L'utilisation de traitements hypnotiques de type benzodiazépines ou de type Z-drugs (*Zopiclone* et *Zolpidem*) n'apporte que rarement des bénéfices persistant sur la continuité du sommeil et expose les patients à des effets sédatifs résiduels diurnes. Leur utilisation n'est donc pas habituelle. Plus précisément, selon les guidelines européennes publiées récemment, ces traitements ne sont pas recommandés pour le traitement du mauvais sommeil de nuit dans la narcolepsie chez l'adulte et chez l'enfant, et d'autant moins si la prise est chronique (Niveau de preuve : grade C). En effet ces traitements sédatifs peuvent induire de la somnolence chez des patients déjà somnolents, ils n'ont pas fait la preuve de leur efficacité sur le mauvais sommeil de nuit dans la narcolepsie, et il existe un risque d'habitué. De même, il n'existe aucune donnée sur l'efficacité de la mélatonine au coucher sur le mauvais sommeil de nuit dans la narcolepsie.

De même, peu de données existent concernant la prise en charge du **trouble du comportement en sommeil paradoxal (TCSP)** dans la narcolepsie de type 1. L'expérience clinique des experts suggère que le clonazépam ou la mélatonine, habituellement employés dans le TCSP idiopathique ou associé aux synucléinopathies peuvent apporter des bénéfices. Une étude ouverte récente suggère un effet positif de l'oxybate de sodium sur le TCSP chez l'enfant souffrant de NT1 (28).

Cependant, **dans certains cas exceptionnels**, du clonazépam peut théoriquement être prescrit en cas de TCSP, et des benzodiazépines à demi-vie courte ou de la mélatonine pour le mauvais sommeil de nuit (avis d'experts), mais ceci est à discuter au cas par cas, et un avis auprès des médecins des CRMR doit être demandé.

Il existe très peu de données concernant le traitement des **hallucinations liées au sommeil et des paralysies de sommeil** dans la narcolepsie. La prise en charge des hallucinations liées au sommeil et des paralysies de sommeil est effective par l'oxybate de sodium et le pitolisant (grade C) ; avec une meilleure efficacité possible de l'oxybate de sodium (avis d'experts). Ces symptômes répondent aussi aux traitements antidépresseurs, comme la venlafaxine le matin, ou la paroxétine au coucher (avis d'experts).

Consensus

- L'oxybate de sodium est efficace pour le traitement du mauvais sommeil de nuit dans le cadre de la narcolepsie de type 1 (grade A).
- L'oxybate de sodium constitue le traitement de première intention du mauvais sommeil de nuit dans la narcolepsie de type 1, en l'absence d'un syndrome d'apnées du sommeil modéré à sévère (> 15/h) non traité (grade A).
- Les hypnotiques benzodiazépiniques ne sont pas des traitements de première ligne du mauvais sommeil de nuit dans la narcolepsie de type 1 (grade C).

Consensus

- L'oxybate de sodium, le pitolisant et les antidépresseurs constituent des options thérapeutiques pour le traitement des hallucinations liées au sommeil et des paralysies de sommeil dans le cadre de la narcolepsie de type 1 (grade C).

Consensus

- La mélatonine et le clonazépam sont efficaces pour le traitement du TCSP dans la narcolepsie de type 1 (grade C).
- L'oxybate de sodium peut aussi être efficace pour le traitement du TCSP dans la narcolepsie de type 1 (grade C).

Prise en charge des comorbidités chez l'adulte

La narcolepsie surtout de type 1 est fréquemment associée à des pathologies d'ordre **métabolique, cardiovasculaire, et psychiatrique**, ainsi que d'autres troubles spécifiques du sommeil. Plusieurs études épidémiologiques démontrent que la majorité des patients narcoleptiques avec cataplexie présentait au moins une comorbidité de ce type.

Le **surpoids et l'obésité** sont associés à la NT1 (30% d'obésité chez les adultes, 50% chez les enfants), ce qui contribue à une augmentation du risque de complications cardiovasculaires, métaboliques comme le diabète de type 2 ou certains troubles du sommeil comme le **syndrome d'apnées obstructif du sommeil**. Une dysfonction autonome (29), comme suggérée par un profil tensionnel nocturne « non dipper » (les patients ne diminuent pas leur tension artérielle la nuit par rapport au jour ; une baisse de 10 % étant habituellement observés chez les sujets sains (30)), ainsi qu'une altération de la balance sympathico-vagale, semble également contribuer au risque cardiovasculaire plus élevé. De plus, il a été observé **une augmentation de la tension artérielle** chez les patients narcoleptiques traités par psychostimulants par rapport aux non-traités (31) ; un suivi cardiovasculaire est donc nécessaire chez tous les patients traités au long court, pour prévenir le risque de maladies cardio-cérébro-vasculaires.

Les **comorbidités psychiatriques** telles que les troubles de l'humeur, l'anxiété, le trouble déficit de l'attention/hyperactivité et les troubles du comportement alimentaire sont fréquentes (32). La présence de troubles psychiatriques peut conduire à allonger le délai au diagnostic et/ou conduire à une prise en charge non optimisée du patient. L'expérience clinique suggère que les patients narcoleptiques, traités à vie par des psychostimulants ou du sodium oxybate, développent rarement des addictions. De plus, une étude multicentrique en France sur une grande cohorte de patients a rapporté une faible fréquence d'addiction et d'abus de substances chez des patients avec narcolepsie, traités ou non, et sans différence avec des témoins issus de la population générale (33).

Le syndrome d'apnées du sommeil est une pathologie fréquemment associée, probablement en lien avec le surpoids et l'obésité, à prendre en charge efficacement (par ventilation, orthèse d'avancée mandibulaire, chirurgie, perte de poids...) afin d'optimiser la qualité du sommeil de nuit et la vigilance diurne des patients narcoleptiques. De plus sa présence contre-indique l'introduction de l'oxybate de sodium, sauf s'il est pris en charge efficacement.

D'autres comorbidités moins invalidantes (le syndrome des jambes sans repos, les mouvements périodiques des membres (MPJ) au cours du sommeil, les parasomnies du sommeil lent profond et du sommeil paradoxal) ne seront à prendre en charge de façon spécifique que si elles sont invalidantes. Leur présence peut toutefois orienter le choix thérapeutique (Voir Tableau 4 ci-dessous). A noter qu'il y a très peu de comorbidités auto-immunes dans la NT1 (34), contrairement à ce qui est observé habituellement dans les maladies auto-immunes, ceci étant certainement en lien avec la physiopathologie unique de la narcolepsie.

Les traitements pharmacologiques utilisés pour la prise en charge spécifique de la narcolepsie peuvent améliorer ou à l'inverse être responsables ou aggraver ces comorbidités (voir Tableau ci-après). On peut citer l'augmentation du risque cardiovasculaire avec l'utilisation de psychostimulants à tropisme catécholaminergique ou le risque de symptomatologie dépressive voire suicidaire avec l'oxybate de sodium. Une bonne connaissance de l'état de santé général du patient en condition basale et au cours du suivi est indispensable pour guider les choix thérapeutiques les plus adaptés au patient. Le tableau 1 résume les principales comorbidités et interactions positives ou négatives avec les traitements usuels de la narcolepsie (17).

Tableau 4. Interaction et effets des traitements de la narcolepsie sur ses différentes comorbidités.

Comorbidités	Amélioration possible	Aggravation possible
Obésité Diabète de type 2	Oxybate de sodium et Psychostimulants (sauf pitolisant)	Antidépresseurs tricycliques ou autres IRSNa
Maladies cardiovasculaires	-	Psychostimulants (sauf pitolisant)
Troubles de l'humeur Troubles anxieux	Antidépresseurs (avec réponse modérée)	Oxybate de sodium et Psychostimulants
Troubles psychotiques	-	Psychostimulants (sauf pitolisant)
TDAH	Méthylphénidate	-
SAOS	-	Oxybate de sodium
SJSR/MPJ	-	Oxybate de sodium Antidépresseurs
Parasomnies du SLP Enurésie	-	Oxybate de sodium
TCSP	Oxybate de sodium	Antidépresseurs

4.3.4 Synthèse des recommandations chez l'adulte

La prise en charge de la narcolepsie doit être globale. Le traitement de la somnolence diurne est indissociable de celui des cataplexies, de la qualité du sommeil de nuit et des comorbidités. La prise en charge doit d'abord être comportementale pour adapter le mode de vie du sujet à sa maladie. L'arbre décisionnel de prise en charge dépend donc de la sévérité initiale et du retentissement de chacun des symptômes, ainsi que de leur réponse thérapeutique. Dans le cadre de la narcolepsie de type 2, la prise en charge de la SDE est souvent suffisante. Par définition les cataplexies sont absentes. Les hallucinations hypnagogiques, les paralysies de sommeil et le mauvais sommeil de nuit peuvent être présents mais restent en général au second plan. À la connaissance des experts, aucune étude pharmacologique n'a été conduite spécifiquement pour des patients souffrant de NT2, mais la plupart des études réalisées pour la narcolepsie incluaient des patients sans cataplexie (*Annexe 12 : Arbre décisionnel pour le traitement de la narcolepsie chez l'adulte*).

Initiation du traitement

La question du choix du traitement de première intention se pose principalement entre la mise en route d'une monothérapie par stimulant de l'éveil (modafinil, pitolisant ou solriamfetol) ou oxybate de sodium. Pour guider ce choix, les paramètres suivants sont à prendre en compte (consensus d'experts, grade C) :

- en faveur du modafinil :
 - somnolence modérée à sévère
 - handicap faible/modéré lié aux cataplexies
 - faible risque cardiovasculaire
 - dépression

- en faveur du pitolisant :
 - somnolence modérée
 - cataplexie modérée (peu fréquentes et / ou avec un handicap modéré)
 - contexte cardiovasculaire (hypertension, angor) associé
 - contexte psychiatrique (dépression, anxiété, symptômes psychotiques) associé
 - syndrome d'apnées du sommeil non traité

- en faveur du solriamfetol :
 - somnolence sévère
 - handicap faible lié aux cataplexies
 - faible contexte cardiovasculaire : peu ou pas de comorbidités cardio-vasculaires ou stabilisées
 - contraception orale compatible

- en faveur de l'oxybate de sodium :
 - somnolence modérée
 - mauvais sommeil de nuit
 - handicap important lié aux cataplexies
 - obésité sans syndrome d'apnées du sommeil (ou syndrome d'apnées du sommeil traité)
 - bonne acceptation et compliance

- contraception orale compatible

- en faveur du méthylphénidate
 - somnolence sévère
 - handicap faible/modéré lié aux cataplexies
 - contraception orale compatible
 - trouble attentionnel associé

Adaptation du traitement

Des outils pour la surveillance des effets thérapeutiques dans la narcolepsie sont disponibles. Plusieurs mesures validées de la somnolence diurne, non spécifiques, subjectives et objectives, sont disponibles comme l'ESS (*Annexe 11 : Echelle de Somnolence d'Epworth*) (8) et le test de maintien de l'éveil (TME) (*Annexe 3. TILE et TME*).

De plus, un outil d'évaluation spécifique validé de la fréquence, de l'intensité, de la sévérité et du retentissement de l'ensemble des symptômes de la narcolepsie (SDE, cataplexies, mauvais sommeil de nuit, hallucinations, paralysies du sommeil) existe. Il s'agit de l'Echelle de Sévérité de la Narcolepsie, un auto-questionnaire court et d'utilisation facile en consultation. Cette échelle a été validée chez l'adulte (*Annexe 8 : Échelle de Sévérité de la Narcolepsie pour l'adulte*) et aussi chez l'enfant d'âge scolaire et l'adolescent (*Annexe 9 : Échelle de Sévérité de la Narcolepsie pour l'enfant d'âge scolaire et l'adolescent*).

Quelles que soient les mesures utilisées, les patients doivent être évalués régulièrement pour préciser la présence et la sévérité des symptômes, apprécier le fonctionnement quotidien, évaluer si les objectifs du traitement sont respectés et vérifier l'innocuité des médicaments. Cette **évaluation structurée** permettra une gestion efficace à long terme et une amélioration de la vie des patients narcoleptiques et de leurs familles.

Une monothérapie par stimulant de l'éveil pourra être complétée ou non par un traitement anti-cataplectique. Une réévaluation de la fréquence des cataplexies et de leur retentissement résiduel est nécessaire après optimisation du traitement stimulant de l'éveil. Si la fréquence des cataplexies est nulle ou faible, ou que le retentissement de ce symptôme est jugé faible par le patient et le clinicien, alors la prescription d'un traitement anti-cataplectique n'est pas recommandée. Si la fréquence des cataplexies reste importante, ou que le retentissement est jugé comme significatif, alors l'adjonction d'un traitement anti-cataplectique est justifié.

Si un patient ne présente aucune réponse à une variété de traitements, il est conseillé de reconsidérer le diagnostic et de clarifier le dosage précis du médicament, le mode de vie du sujet et ses attentes précises. Il est à noter que le contrôle complet des symptômes de la narcolepsie est relativement rare et les médicaments servent souvent à limiter le fardeau de symptômes tels que le SDE et les cataplexies, mais pas de rendre réversible la narcolepsie.

Le choix de l'utilisation de l'oxybate de sodium, d'un antidépresseur de type venlafaxine ou du pitolisant doit tenir compte principalement de la présence de symptômes dépressifs, d'un syndrome d'apnées du sommeil non traité et de la qualité du sommeil de nuit :

- En faveur de la venlafaxine :
 - dépression
 - syndrome d'apnées du sommeil non traité
- En faveur de l'oxybate de sodium :
 - mauvais sommeil de nuit
 - obésité sans syndrome d'apnées du sommeil (ou syndrome d'apnées du sommeil traité)
 - bonne acceptation et compliance
 - contraception orale compatible
- En faveur du pitolisant :
 - cataplexie modérée (peu fréquentes et / ou avec un handicap modéré)
 - contexte cardiovasculaire (hypertension, angor) associé
 - contexte psychiatrique (dépression, anxiété, symptômes psychotiques) associé
 - syndrome d'apnées du sommeil non traité

Traitement de la somnolence pharmacorésistante

Le traitement pharmacologique de deuxième ligne pour la somnolence diurne excessive après échec ou intolérance du modafinil, du pitolisant, du solriamfetol ou de l'oxybate de sodium peut être une association thérapeutique avec des molécules de mécanismes d'action différente, comme l'association oxybate de sodium/modafinil, modafinil/pitolisant, oxybate de sodium/pitolisant, solriamfetol/pitolisant, solriamfetol/oxybate de sodium.

Le méthylphénidate doit aussi être considéré comme un traitement de seconde intention. En France, parmi toutes les formes de méthylphénidate, seule la RITALINE® LI a l'AMM pour la narcolepsie avec ou sans cataplexie, en cas d'inefficacité du modafinil, chez l'adulte et l'enfant de plus de 6 ans. La posologie doit être comprise entre 20 et 60 mg/j. Les différents traitements par méthylphénidate en forme LP (RITALINE LP®, CONCERTA®, QUASYM® et MEDIKINET®) sont mieux tolérés et permettent de mieux couvrir la journée en deux prises par jour, à l'inverse de la forme RITALINE® en libération immédiate, qui permet une efficacité de 2h à 3h uniquement, nécessitant la prise itérative de nombreux comprimés avec de possibles effets secondaires

cardiovasculaires. La répartition des doses et des formes galéniques (LI et LP) s'effectue en fonction de la durée d'action du traitement.

Un schéma thérapeutique associant les deux formes galéniques est possible bien que hors AMM.

En cas de réponse insuffisante ou de mauvaise tolérance, d'autres formes galéniques, à posologie équivalente peuvent être proposées. L'utilisation d'associations du méthylphénidate avec des molécules de mécanisme d'action distinct peut aussi être envisagée comme le méthylphénidate/pitolisant ou oxybate de sodium/méthylphénidate.

En cas d'échec ou intolérance à ces différents traitements et associations thérapeutiques, le traitement doit être adapté en fonction de la persistance et de la sévérité des autres symptômes de la narcolepsie et de la présence des comorbidités.

Enfin l'absence de réponse thérapeutique satisfaisante peut justifier le recours à la dextroamphétamine à la posologie habituelle de 5 à 60 mg/j, en 1 à 3 prises par jour. Pour aider le clinicien, un arbre décisionnel est proposé en annexe 7 (*Annexe 7 : Arbre décisionnel pour la gestion pharmacologique de la somnolence et de la cataplexie dans la narcolepsie de type 1*), en se basant sur les recommandations Européennes publiées récemment (20).

Traitement des cataplexies pharmacorésistantes

Après échec ou intolérance de l'oxybate de sodium si choisi en première intention, les experts recommandent l'utilisation de la venlafaxine, avec une posologie comprise entre 37.5 mg et 300 mg. De la même façon, après échec ou intolérance de la venlafaxine, si choisie en première intention, la prescription de l'oxybate de sodium ou un autre antidépresseur (IRSNa ou ISRS de préférence) est une stratégie de deuxième ligne. Le choix doit tenir compte principalement de la présence de symptômes dépressifs, d'un syndrome d'apnées du sommeil traité ou non et de la qualité du sommeil de nuit. Le pitolisant a aussi montré son efficacité sur les cataplexies, toutefois les experts considèrent que ce traitement n'est efficace que pour les cataplexies légères à modérée sans handicap fonctionnel majeure.

L'absence de réponse thérapeutique satisfaisante, après essai des stratégies de deuxième ligne peut justifier l'augmentation des doses des IRSNa ou des ISRS, tout comme la prescription de clomipramine ou le recours à l'association d'un antidépresseur et de l'oxybate de sodium voire avec le pitolisant. Aucune étude systématique n'a renseigné sur l'efficacité ou la tolérance de l'association de ces molécules.

4.3.5 Prise en charge de la narcolepsie chez l'enfant et l'adolescent

La prise en charge de la narcolepsie de l'enfant diffère peu sur le plan pharmacologique de celle de l'adulte, même si le modafinil, le pitolisant, le solriamfetol, et les antidépresseurs ne sont pas approuvés par les tutelles. Les experts prescrivent les mêmes traitements psychostimulants et anti-cataplectiques de première et de seconde intention que chez l'adulte avec un rapport bénéfice-risque qui semble comparable. Les posologies sont les mêmes pour la plupart des traitements (modafinil, méthylphénidate) et il ne faut pas dépasser les doses maximales recommandées chez l'adultes (modafinil 400 mg/j au maximum, et méthylphénidate 60mg/j au maximum). Des adaptations sont possibles en fonction du poids, avec des doses prescrites plus faibles pour les enfants très jeunes et/ou avec un poids peu important (0.5 à 1mg/kg/j pour le méthylphénidate par exemple). Un avis auprès des centres de référence et de compétence est recommandé dans ces cas-là. Les doses sont différentes pour l'oxybate de sodium, fonction du poids (Table ci-dessous). Pour le pitolisant, un essai randomisé international est en cours chez l'enfant, et les doses seront probablement moins importantes que chez l'adulte.

Table. Initiation et titration de l'oxybate de sodium chez l'enfant en fonction du poids (24).

	Dose initiale (en grammes par nuit)	Titration (en grammes par nuit par semaine)	Dose maximale totale par nuit (en grammes par nuit)
< 30 kg	≤ 2	≤ 1	6
≥ 30 kg et < 45 kg	≤ 3	≤ 1	7.5
≥ 45 kg	≤ 4.5	≤ 1.5	9

Pourtant prescrit en deuxième intention chez l'adulte du fait de l'absence d'étude grade A, le méthylphénidate en LI (RITALINE® LI) bénéficie d'une AMM pour le traitement de la SDE dans narcolepsie avec ou sans cataplexie chez l'enfant de plus de 6 ans. Cette AMM ne repose pas non plus sur des études randomisées double aveugle contre placebo. A l'inverse, une étude multicentrique randomisée a montré l'efficacité et la tolérance de l'oxybate de sodium dans la narcolepsie de type 1 chez l'enfant et l'adolescent. Ce traitement est efficace sur les symptômes de la maladie comme chez l'adulte et permet aussi une réduction de poids. L'oxybate de sodium est indiqué dans le traitement de la narcolepsie chez les patients à partir de 7 ans présentant des cataplexies. C'est donc un traitement de choix, en particulier si l'enfant est obèse.

Le modafinil est efficace pour le traitement de la SDE avec un risque exceptionnel d'éruptions cutanées graves. La venlafaxine est également très efficace pour traiter les cataplexies chez l'enfant (*Annexe 13 : Arbre décisionnel pour le traitement de la narcolepsie chez l'enfant*). Les résultats d'une étude internationale sur l'efficacité et la tolérance de pitolisant chez les enfants narcoleptiques sont en attente.

La mise en place d'aménagements scolaires, notamment un **projet d'accueil individualisé (PAI)**, ou des aménagements pour les examens, aidera le patient dans son cursus scolaire et universitaire. La constitution d'un dossier MDPH est parfois nécessaire (voir paragraphes ci-après). La prise en charge et le suivi des enfants et adolescents souffrant de narcolepsie doivent être réalisés dans la mesure du possible dans un centre de référence ou de compétence narcolepsie-hypersomnie avec une expertise pédiatrique. Un suivi psychothérapeutique est indiqué chaque fois que nécessaire de même qu'un suivi endocrinien et métabolique régulier, vu la fréquence importante de l'obésité dans cette population, ainsi que le risque de puberté précoce (17).

4.3.6 Cas particulier de la femme en âge de procréer

Chez la majorité des patientes, les symptômes de NT1, en particulier les cataplexies, semblent moins sévères pendant la grossesse. Cependant, il n'y a pas d'études prospectives et peu d'études sur ce sujet. En raison de la tératogénéicité potentielle de tous les médicaments utilisés dans le traitement de la narcolepsie (en particulier le modafinil) et les autres risques de complications pendant la grossesse, il est fortement conseillé d'arrêter tous les médicaments avant toute grossesse planifiée. Cet arrêt progressif des traitements peut déstabiliser au moins initialement la fréquence des symptômes liés à la narcolepsie. Si l'arrêt total du traitement médicamenteux n'est pas envisageable, il est conseillé de limiter le traitement à une monothérapie et de décider la prise en charge au cas par cas dans les CRMR/CCMR ou après validation en

réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP). Parmi les médicaments généralement utilisés dans la narcolepsie, de faibles doses d'antidépresseurs semblent relativement sûres. A l'inverse, une publication récente a soulevé des doutes sur l'innocuité précédemment supposée du modafinil, signalant une fréquence plus élevée qu'attendue de malformations congénitales. L'utilisation de médicaments pendant l'allaitement dans la narcolepsie n'est pas conseillée. Cependant dans certains cas très particuliers, si la patiente qui allaite est très gênée par les cataplexies, des traitements anti-cataplectiques antidépresseurs à faibles doses peuvent être envisagés (par exemple la clomipramine à dose <75 mg/j). Cependant il s'agit de cas exceptionnels, à discuter au cas par cas avec les Centres de Référence. Enfin, si une patiente a un jeune enfant, l'initiation ou la reprise de l'oxybate de sodium ne doit être envisagée que s'il y a un partenaire ou un membre de la famille qui peut superviser de manière fiable l'enfant la nuit.

Il existe aussi un autre problème lié à la pharmacocinétique du fait de l'interaction des médicaments prescrits pour la narcolepsie avec les **contraceptifs oraux** :

- L'Agence européenne des médicaments recommande un ajustement de la dose et/ou des mesures supplémentaires pour prévenir la grossesse lors de l'initiation du **modafinil** chez les femmes utilisant des contraceptifs oraux à faible dose.
- Le **pitolisant** n'a pas d'interaction pharmaco-cinétique avec les contraceptifs oraux sur le cytochrome CYP3A4, mais il a montré des effets tératogènes chez une espèce animale (35). Comme la pilule a un taux d'échec spontané de 6% en vie réelle (femmes qui oublient parfois la prise d'un comprimé), il est conseillé avec le pitolisant : soit une contraception plus sûre (par exemple un stérilet), soit deux moyens combinés, soit la certitude de ne pas oublier sa pilule.
- Les autres médicaments de la narcolepsie semblent n'avoir aucune interaction cliniquement significative avec les contraceptifs oraux.

4.3.7 Prise en charge de la narcolepsie chez les sujets âgés

L'expérience clinique suggère une amélioration des symptômes de la narcolepsie comme la cataplexie et la somnolence diurne excessive avec l'âge. Cependant, le mauvais sommeil de nuit s'aggrave souvent, potentiellement dû à l'âge avec l'accumulation de troubles du sommeil supplémentaires. S'il n'y a pas de comorbidités significatives ou pertinentes, le traitement pharmacologique de la narcolepsie ne dépend pas de l'âge. Les risques potentiels d'aggravation de maladies cardiovasculaires chez les sujets âgés, en particulier avec les stimulants, doit influencer le choix des traitements et les doses.

4.3.8 Perspectives thérapeutiques

Bien que les 20 dernières années aient vu la publication de nombreuses études analysant l'efficacité et l'innocuité de plusieurs médicaments symptomatiques dans la narcolepsie, certaines failles méthodologiques rendent les résultats difficiles à transposer à la pratique clinique, ou pour comparer les résultats entre les études. Un sujet de préoccupation notamment est la courte période de suivi, souvent limitée à environ 2 mois, dans les études randomisées. Les médicaments plus anciens utilisés dans la narcolepsie comme les antidépresseurs et les psychostimulants traditionnels ont été peu étudiés avant l'ère des études contrôlées et fondées sur des preuves. De plus, il n'y a que peu d'études comparatives entre les médicaments, et peu d'études sur les associations médicamenteuses.

Nos recommandations pour la prise en charge de la narcolepsie se réfèrent aux meilleures preuves disponibles et à l'expérience d'experts. Néanmoins, parmi les patients, il y a beaucoup de variabilités interindividuelles, dans la sévérité de la maladie, la présence et l'intensité des différents

symptômes, l'efficacité et le profil d'effets secondaires des médicaments couramment utilisés. Il faut donc une prise en charge individualisée, pour une médecine de précision, adaptée pour chaque patient, en fonction de leurs symptômes, de la gravité de la maladie et des comorbidités. L'implication du patient dans le développement de ces mesures est recommandée. Il y a aussi un manque d'essais cliniques portant sur l'ensemble des traitements pharmacologiques pour la narcolepsie chez les enfants et d'autres groupes méritant potentiellement une attention particulière, comme les femmes enceintes et les personnes âgées. Ceci s'applique également aux approches non pharmacologiques, y compris les régimes spéciaux, l'exercice régulier et les siestes programmées.

Plusieurs médicaments ont récemment été développés pour la narcolepsie et d'autres sont en cours de développement. Différentes formulations dérivées de l'oxybate de sodium existent : l'une contenant moins de sel (le « *calcium, magnésium, potassium, oxybate de sodium* » Xywav®) qui a déjà obtenu l'autorisation aux USA pour la narcolepsie avec cataplexie chez les enfants de plus de 7 ans. Une autre formulation est une forme d'action prolongée, avec une seule prise le soir au coucher (*FT218*). Le mazindol en libération prolongée (dérivé imidazolé tricyclique non amphétaminique inhibant la recapture de la noradrénaline et de la dopamine, avec une possible action sur les récepteurs hypocrétinergiques) est en cours de développement.

Dans la continuité des études récentes qui ont élargi notre connaissance des bases immunitaires de la narcolepsie, des traitements immunomodulateurs (thérapies spécifiques par anticorps monoclonaux) administrés de façon très précoce dès l'apparition de la maladie, afin de prévenir ou ralentir la perte de neurones à hypocrétine, sont susceptibles de voir le jour dans les prochaines années. Des agents immunomodulateurs à une phase précoce de la maladie ont déjà été testés (immunoglobulines en intraveineux, corticoïdes). L'efficacité de ces thérapies s'est avérée prometteuse dans certains cas, mais inefficace dans d'autres cas, et souvent très variable, possiblement due à différents degrés et mécanismes d'atteinte hypothalamique, et des stades d'évolutivité de la maladie différents. Finalement, les résultats actuels concernant le bénéfice des thérapies immunomodulatrices dans la NT1 ont jusqu'alors été contradictoires. Les études sont surtout des *case-reports*, ou des études non contrôlées avec de faibles effectifs de patients (36). Le rapport bénéfice-risque n'est pas en faveur de ces traitements, qui ne sont donc pas recommandés, en accord avec les guidelines européennes (avis d'experts).

Consensus

- Les traitements immunomodulateurs, administrés à un stade précoce du début des symptômes, ne sont actuellement pas un traitement recommandé dans la NT1 (grade C).

Enfin, des études précliniques et cliniques sur les agonistes des récepteurs de l'hypocrétine (TAK-994 et TAK-925) semblent particulièrement prometteuses et pourraient potentiellement annoncer une nouvelle approche du traitement de la narcolepsie.

4.4 Éducation thérapeutique et modification du mode de vie (au cas par cas)

Du fait du caractère chronique de la maladie (notamment pour la NT1), l'éducation thérapeutique du patient concernant sa maladie, son pronostic et son traitement est essentielle pour garantir une prise en charge de qualité.

L'éducation thérapeutique est notamment nécessaire pour aider le patient à identifier les facteurs déclenchant de ses cataplexies afin d'en réduire la fréquence.

Cette éducation thérapeutique comprend également l'accompagnement du patient dans la mise en place de mesures comportementales afin de réduire la SDE (siestes programmées), avec un aménagement personnalisé des pauses à l'école pour les enfants notamment. Un sommeil à heures régulières est aussi important dans la mise en place d'un mode de vie adapté à cette pathologie. Les adultes devront également être particulièrement prudents quant à la conduite et privilégier des moments sans somnolence pour prendre le volant (Voir 3.8. Conduite automobile). L'aménagement des rythmes de travail (horaires de prise de poste, possibilité de passer à temps partiel, inaptitude au travail posté et/ou de nuit, possibilité de faire des siestes sur le lieu de travail fait aussi partie des conseils lors de l'éducation thérapeutique des adultes.

Des **programmes d'éducation thérapeutique du patient (ETP)** sont en cours de développement, voire existent déjà dans certains CRM en France. Ces programmes à destination des patients et de leurs familles contiennent différents volets, notamment concernant la connaissance de la maladie, l'action des traitements et l'adaptation du mode de vie. Les patients suivis dans des centres proposant ce type de programme peuvent donc en bénéficier (voir plus de détails ci-après)

4.5 Recours aux associations de patients

Les professionnels de santé, les patients et les aidants doivent être informés de l'existence d'une association de patients.

Cette association peut apporter une aide aux malades et à ceux qui leur sont proches et contribuer à une meilleure prise en charge globale de la maladie en favorisant la coopération entre les patients, les soignants, les aidants.

Les coordonnées de l'association française de patients, l'Association Narcolepsie-Cataplexie (ANC) sont fournies en annexe 2 de ce PNDS.

Il existe par ailleurs d'autres associations de patients en Europe et dans le monde, particulièrement actives (par exemple « Wake-Up Narcolepsy », « NARCO UK », « PROJECT SLEEP » etc).

5 Suivi

5.1 Objectifs

Les objectifs principaux du suivi sont d(e) :

- Evaluer l'évolution de la maladie et surveiller l'apparition de complications
- Adapter les traitements et les modalités de la prise en charge
- Informer le patient et son entourage de l'état des connaissances médicales et des avancées récentes
- Répondre aux questions du patient et de son entourage, accompagner, soutenir.
- Favoriser le maintien à l'école ou dans l'emploi et la vie sociale et relationnelle.

5.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

Un médecin spécialiste, en général le neurologue ou le neuropédiatre assure la coordination des différents professionnels impliqués, en lien avec le patient, sa famille et le médecin traitant. Pour les patients diagnostiqués durant l'enfance et atteignant l'âge adulte, la transition adolescent-jeune adulte sera préparée et réalisée de concert par les équipes concernées.

5.3 Rythme et contenu des consultations

Bilan de suivi

Une consultation de suivi du rapport bénéfice-tolérance de la prise en charge est recommandée tous les 6 mois avec un spécialiste du sommeil ou un neurologue. Une consultation annuelle de suivi dans un CRMR ou CCMR est très fortement recommandée. Le suivi doit être systématique dans un CRMR (ou CCMR si impossible autrement) pour les cas complexes ou atypiques.

Les éléments suivants doivent être appréciés à chacune des visites :

- Vérifier la bonne acceptation de la maladie
- Vérifier l'efficacité des thérapeutiques proposées en s'appuyant sur un entretien clinique détaillé sur la fréquence et la sévérité des symptômes ainsi que des outils psychométriques validés et si besoin d'un TME chaque 5 ans selon les experts ou lors d'un changement de symptômes ou de traitement
- Evaluer de façon systématique le handicap résiduel lié à la pathologie, en particulier lors des activités à risque
- Evaluer le maintien dans l'emploi ou à l'école ou en cycle d'études supérieures
- Vérifier la bonne tolérance globale et spécifiquement cardiovasculaire (voire endocrinien, notamment chez les enfants) du traitement selon les recommandations établies pour chaque traitement pharmacologique.

Le bilan de suivi sera complété en fonction de l'apparition éventuelle de comorbidités, dépistées par l'examen clinique. On pourra envisager la réalisation d'une PSG en cas de suspicion de syndrome d'apnées du sommeil consécutive à une prise de poids non contrôlée. Un bilan neuropsychologique, une consultation psychiatrique pourra être demandée en cas de troubles du comportement, de troubles anxieux, de l'humeur ou une plainte cognitive marquée (9). Concernant la conduite automobile, il est fortement déconseillé aux patients de conduire durant la période

d'adaptation du traitement. Une fois le niveau d'éveil rétabli par le traitement le risque au volant est évalué par l'interrogatoire (sommolence impérieuse au volant, franchissement de lignes inappropriées dues à la somnolence lors de la conduite, survenue d'accidents ou de « presque-accidents ») et par les TME. Ces tests sont à proposer dans le mois suivant la stabilisation du traitement afin d'évaluer la somnolence sous traitement éveillant selon l'arrêté ministériel du 18 décembre 2015. Ces tests doivent être réalisés dans un centre de référence ou de compétence narcolepsie-hypersomnie. Une latence de moins de 19 min aux TME signifie un risque accidentel significatif. Pour que le risque soit minime, la latence à chaque test doit être supérieure à 33 minutes (idéalement pas d'endormissements) et non associée à des épisodes de somnolence pouvant entraîner des franchissements inappropriés de ligne. Cette évaluation est nécessaire du fait du risque accidentologique qui diminue sous traitement optimisé. La surveillance clinique par le centre de référence ou de compétence, et le renouvellement du permis (par un médecin agréé du permis de conduire), doivent se faire tous les ans. De surcroît, les TME seront à réitérer régulièrement (en pratique tous les 5 ans) chez les non-professionnels, ou plus tôt si le traitement éveillant est modifié. Chez les professionnels de la route, les tests doivent être renouvelés dans la mesure du possible tous les ans comme le stipule le décret d'aptitude à la conduite. Les patients présentent les résultats du TME au médecin agréé qui renouvelle la validité du permis de conduire.

La consultation de suivi est l'occasion de discuter les aspects socioprofessionnels du handicap liés à la maladie et de mettre en place les aménagements adéquats (affection longue durée, reconnaissance du handicap).

Lorsqu'un climat de confiance est créé entre le patient et son médecin du travail il est particulièrement recommandé au patient de demander **une consultation spécifique à son médecin du travail** pour envisager :

- Une demande de reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé (RQTH) auprès de la maison du handicap. Cette reconnaissance permet au patient de bénéficier d'avantages en termes de protection de son emploi et d'aménagements des conditions de travail.
- Un aménagement des conditions de travail (horaires, possibilité de faire la sieste, éviter les risque accidentels)
- La possibilité d'un reclassement professionnel au sein de l'entreprise.

Pour les enfants, il est souvent nécessaire de proposer de mettre en place les aménagements scolaires adéquats : information de la médecine scolaire et du corps enseignant, demande d'obtention tiers temps supplémentaire, établir un PAI pour la mise en place de siestes programmées, la délivrance éventuelle du traitement sur le temps scolaire. La constitution d'un dossier MDPH est parfois nécessaire.

Dans le cadre du suivi des patients souffrant de NT2, il est recommandé de refaire un nouveau bilan exhaustif après sevrage du traitement stimulant dans les 5 ans suivant le diagnostic initial afin de confirmer le caractère chronique du diagnostic posé.

5.4 Examens complémentaires

Au vu du risque accru de problèmes cardiovasculaires engendrés par la prise de psychostimulants, il est important de faire réaliser un bilan cardiovasculaire (avec au minimum un ECG et la mesure du QT) et notamment une mesure ambulatoire de la pression artérielle aux patients avec des comorbidités, des antécédents cardiovasculaires et/ou des signes évocateurs de dysfonctions cardiovasculaires. Le caractère chronique de la maladie pouvant être source de

souffrance psychologique, un bilan neuropsychologique pourra aussi être proposé aux patients. Ce bilan neuropsychologique est très important, notamment chez les enfants, et il peut être répété en cas de difficultés scolaires. Une consultation avec un spécialiste de la nutrition pourra être envisagée du fait de la prise de poids fréquente chez les patients atteints de narcolepsie.

5.5 Transition enfant-adulte

La transition est le passage de la prise en charge pédiatrique à la prise en charge d'adulte. La transition enfant/adulte est une étape particulièrement importante et critique dans les maladies rares (notamment pour l'observance thérapeutique). L'organisation de la transition enfants – adultes est facilitée par des unités d'adolescents, des espaces de transition (en cours de développement dans certains centres de référence), et par des consultations mixtes des membres des équipes médicales et soignantes pédiatriques et adultes.

La consultation de transition doit être organisée par l'équipe d'experts du CRMR, au mieux de manière pluridisciplinaire.

Il existe des « ateliers ETP transition », qui sont organisés depuis 3 ans chaque année au CRMR de Lyon. Le groupe des adolescents de 17 à 18 ans sont invités à participer à un atelier collectif animé par une équipe multidisciplinaire (neuropédiatre, pédopsychiatre, neurologue, médecin du travail, pharmacien, neuropsychologue et psychologue). L'adolescent bénéficie ensuite d'une consultation individuelle avec le pédiatre et le neurologue spécialiste.

6 Accompagnement médico-social

6.1 Informations à communiquer sur les aides nécessaires à l'accompagnement de la personne atteinte de la maladie rare et des aidants proches

La NT1 est une maladie chronique, invalidante, envahissant le quotidien des patients, nécessitant la prise d'un traitement médicamenteux quotidien, à vie, souvent coûteux, ainsi que des visites médicales régulières, et parfois le recours à des auxiliaires de santé. Elle justifie l'octroi d'une reconnaissance en **Affection Longue Durée (ALD)**, avec **prise en charge à 100%**, mais « Hors Liste ». La demande de la reconnaissance en ALD est effectuée par le médecin traitant, s'appuyant sur les comptes rendus fournis par le médecin spécialiste.

Différentes aides existent afin d'améliorer la prise en charge de ces patients :

- Les aides à l'insertion scolaire (tiers temps supplémentaire lors des examens) ou professionnelle (aménagement structurels, matériels et/ou horaires, aides humaines...) en lien avec la reconnaissance travailleur handicapé
- Il est important de mettre en place un PAI pour les enfants en âge scolaire, avec notamment la possibilité de bénéficier d'aménagements pour les examens ou les concours (tiers-temps supplémentaire).
- Il peut être nécessaire pour certains patients de faire une demande de reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé (RQTH) pour les salariés (via un dossier déposé à la MDPH), avec l'aménagement des horaires, un temps de sieste programmée si nécessaire. Elle peut par ailleurs permettre de mieux accompagner le patient dans un projet de

reconversion professionnelle. Tous ces éléments ont été précisés dans le guide « Hypersomnies et parcours professionnels », annexé au PNDS. <https://fondation-maladiesrares.org/wp-content/uploads/2020/03/Guide-Hypersomnies-et-Parcours-professionnels.pdf>

- Les patients et leur famille peuvent dans certains cas bénéficier d'allocations pour le financement de soins non pris en charge par la sécurité sociale (Allocation Enfant Handicapé, Prestation de Compensation de Handicap), ainsi que la prise en charge des déplacements vers un CRMR.
- La demande d'obtention d'une carte mobilité-inclusion auprès de le MDPH peut être soutenue en fonction des besoins.
- Le soutien psycho-social est souvent nécessaire (soutien psychologique, pour les activités de loisirs)
- Il est nécessaire d'organiser la formation et l'information pour les aidants proches, pour mieux comprendre la maladie, comment vivre avec (aides aux parents/à la fratrie/au reste de la famille)

Éducation thérapeutique des patients (ETP)

L'éducation thérapeutique pour les patients narcoleptiques est en plein développement actuellement dans les centres de référence en France. **Le traitement de la narcolepsie est symptomatique**, il n'existe pas encore à ce jour de traitement curatif. Il repose sur des médicaments qui permettent d'améliorer la qualité de l'éveil dans la journée (traitements stimulants), des médicaments agissant si besoin sur les cataplexies (traitements anti-cataplectiques) et des médicaments agissant sur la qualité du sommeil de nuit. La prise en charge s'effectue au long cours. Elle doit s'accompagner de **mesures médico-sociales** pour favoriser le maintien scolaire et le maintien dans l'emploi qui sont parfois difficiles. Les besoins en termes de prise en charge pharmacologique restent non couverts. Le handicap généré par cette maladie demeure important, avec la persistance de troubles de la vigilance, cognitifs, de la gestion des émotions. Ce handicap est parfois peu visible par l'entourage ; à l'inverse les accès de sommeil dans des situations inappropriées sont souvent mal interprétés par l'entourage et peuvent ainsi faire l'objet de stigmatisation.

Les projets d'ETP sont centrés sur le patient afin de couvrir les **besoins non satisfaits par la prise en charge médicamenteuse** uniquement. La construction d'un programme est en ce moment initiée par l'équipe de Montpellier, puis il sera proposé et diffusé aux autres CRMR et CCMR du territoire dans un second temps.

Les objectifs généraux du programme d'ETP sont de permettre au patient et aux aidants de mieux connaître sa maladie (causes, symptômes, traitements), de mieux vivre la maladie au quotidien (sphère familiale/sociale et milieu scolaire/professionnel), de connaître ses droits et de comprendre l'offre et l'organisation des soins. Une liste d'objectifs précis est proposée ici, élaborée à partir d'une enquête de besoins préliminaire, réalisée au mois d'Aout 2020 auprès de 60 patients et leur famille suivis au CRMR de Montpellier.

- Connaître les causes et l'évolution de la maladie
- Identifier les symptômes de la maladie et ses comorbidités
- Connaître les différentes prises en charge existantes
- Optimiser la gestion au quotidien de son traitement médicamenteux
- Gérer la maladie en milieu scolaire (enfants) ou professionnel (adultes)
- Connaître ses droits et la réglementation autour de la maladie

- Connaître l'organisation des soins en France : filière de soins maladies rares, associations de patients (ANC)
- Améliorer sa qualité de vie et son hygiène de sommeil
- Gérer sa maladie dans la sphère familiale, sphère privée, vie intime, projet de parentalité, et dans la sphère sociale

Le bénéficiaire débutera le programme d'ETP au cours d'un bilan diagnostique (pour les nouveaux patients) ou lors du suivi (pour les patients déjà connus). Les différents ateliers seront proposés suite à l'entretien de diagnostic éducatif. Le choix des objectifs éducatifs et d'accompagnement seront convenus avec le patient et ses proches, avec un choix possible parmi différents ateliers. Les sessions se dérouleront de préférence en présentiel, elles pourront être individuelles ou collectives. Il sera aussi prévu de pouvoir y assister en visio-conférence pour faciliter l'accessibilité du programme à tous les patients à distance ou ayant des problématiques organisationnelles ou de transport (*Annexe 10 : Parcours éducatif suivi au cours du programme d'ETP, exemple du programme « WAKE-UP » à Montpellier et d'un autre développé par le CRMR de Lyon*).

Les modalités d'information des médecins et professionnels du territoire de vie des patients sont listées ci-après. Ce programme ETP et les ressources mises en place seront présentés sur **internet** :

- Sur le site des CRMR et de la FSMR BRAIN-TEAM : <http://brain-team.fr/actions/education-therapeutique-patient/>
- Sur le site ETP Maladies Rares inter- filière : <https://etpmaladiesrares.com/>
- Sur le site du Réseau Maladies Rares Méditerranée : <https://www.reseau-maladies-rares.fr>
- Sur le site de l'Association de patients narcoleptiques : <https://www.anc-narcolepsie.com/>
- Sur le site du CHU de Montpellier : <https://www.chu-montpellier.fr/>
- Sur le site OSCARS, Occitanie (*Observation et suivi cartographique des actions régionales de santé*) : <https://www.oscarsante.org/occitanie/etp/actions>
- Sur le site de la SFRMS (Société Française de Recherche et de Médecine du Sommeil) : <https://www.sfrms-sommeil.org>

Par ailleurs, il existe aussi un programme « **ETP de l'enfant et de l'adolescent narcoleptique** », au CRMR du CHU de Lyon, ce programme ayant été accepté en août 2019. Il comprend 4 sessions (printemps et automne), en plus de l'atelier « ETP transition ». La plaquette d'information est annexée à ce PNDS.

6.2 Recommandations pour remplir les dossiers destinés à l'évaluation du handicap ou de la perte d'autonomie de la personne atteinte de la maladie rare

Les prestations spécifiques de la MDPH (RQTH, AAH, AEEH, PCH, CMI) pour les patients atteints de NT1 ou NT2 ne sont pas systématiques et dépendent de la sévérité des symptômes de chaque patient, ainsi que du handicap résiduel après optimisation de la prise en charge.

Si une telle prestation est nécessaire, il est recommandé que le médecin spécialiste en charge du patient atteint de NT1/NT2 complète le certificat médical, étant mieux à même de décrire le handicap spécifique lié à la pathologie. Le médecin spécialiste du sommeil pourra également joindre au dossier de demande une copie des enregistrements de sommeil qui ont permis le diagnostic (polysomnographie et TILE) et des ordonnances. Devront être mentionnés les

symptômes de la pathologie, les soins en cours, le handicap résiduel en lien avec la narcolepsie et également les autres troubles associés.

Le handicap n'est pas fixe dans le temps, car une évolution favorable est toujours possible, et tout particulièrement dans la NT2 (guérison, amélioration des symptômes). Le handicap dépend par ailleurs du contexte environnemental (études, formation, activité professionnelle adaptée ou non). De même, la prise d'un traitement efficace peut diminuer fortement voir effacer tout handicap.

6.3 Recommandations pour remplir le certificat médical

Il est préférable de réserver une consultation dédiée pour remplir le certificat médical et lors d'une première demande. Le médecin traitant peut remplir le certificat médical en s'appuyant sur le compte-rendu de consultation ou d'hospitalisation du médecin du centre de référence ou de compétence. Le médecin spécialiste du sommeil des centres de référence et de compétence peut aussi remplir directement ce document, ce qui est le plus souvent bénéfique à la décision. Devront être mentionnés : les symptômes de la pathologie, les soins en cours, le handicap résiduel en lien avec la narcolepsie et les autres troubles associés.

6.4 Recommandations pour remplir le formulaire de demande à la MDPH/MDA

Il est important d'attirer l'attention sur l'importance de remplir la partie B du formulaire (Vie quotidienne) mais aussi sur la façon de le remplir pour optimiser la compréhension et l'évaluation de la situation, des besoins, des projets et des attentes de la personne atteinte de la maladie rare par les équipes de la MDPH/MDA. Dans cette partie du dossier, complétée par le patient, il faut donner le maximum d'informations qui paraissent pertinentes concernant la maladie mais également l'impact et les retentissements dans la vie quotidienne, sociale, scolaire ou professionnelle. L'équipe pluridisciplinaire de la MDPH a besoin de renseignements variés pour évaluer de façon pertinente la situation, identifier les besoins, élaborer les réponses pouvant être apportées, appliquer les critères réglementaires d'éligibilité et fixer les durées des droits ouverts. La RQTH est accordée pour une période définie (1, 3, 5 ou 10 ans). Elle peut être reconduite mais son renouvellement n'est pas automatique. Le patient doit donc refaire une demande (avec un certificat médical « allégé »), en anticipant les délais administratifs. C'est le patient qui décide d'utiliser la RQTH et d'informer, ou non, son médecin du travail, son employeur, ses collègues de travail...etc. Pour plus de précisions et de conseils, consulter le guide « Hypersomnies et Parcours professionnels » : <https://fondation-maladiesrares.org/wp-content/uploads/2020/03/Guide-Hypersomnies-et-Parcours-professionnels.pdf>

Cas particulier pour les personnes au-delà de 60 ans :

Les personnes au-delà de 60 ans dépendent en principe du système Allocation Personnalisée d'Autonomie (APA). Cependant, il est important de vérifier si la personne peut prouver que la maladie a débuté avant 60 ans, car dans ce cas, elle pourrait prétendre aux prestations des MDPH/MDA apparentées au système AAH qui sont plus avantageuses que le système APA.

Cas sévères, complexes et atypiques

Le suivi des patients sévères, compliqués (du fait par exemple de nombreuses comorbidités), réfractaires à la prise en charge, ou atypiques (sur le plan diagnostique notamment) doit se faire si

possible dans un CRMR. Ces patients devront pouvoir bénéficier d'une ALD, d'une prise en charge à 100%, et du remboursement de leurs transports pour leur suivi dans les CRMR (et CCMR).

Le guide Hypersomnies et parcours professionnels réalisé en 2020 avec le soutien de la fondation Maladies rares et l'aide de l'ANC par le CRMR de l'Hôtel Dieu est spécifiquement dédié à l'accompagnement social et professionnel des patients avec narcolepsie et hypersomnies. Il est téléchargeable sur le site <https://fondation-maladiesrares.org/wp-content/uploads/2020/03/Guide-Hypersomnies-et-Parcours-professionnels.pdf>

Il comprend les sections suivantes :

- le parcours scolaire et la formation recommandée aux patients
- quels sont les troubles pouvant interférer avec le travail et si le travail peut aussi avoir un impact sur la maladie
- faut-il en parler ou non au médecin du travail et à quel moment
- les obligations de l'employeur et du service des ressources humaines vis-à-vis du maintien dans l'emploi
- les interlocuteurs en santé au travail dans l'entreprise
- la RQTH : pourquoi se déclarer travailleur handicapé
- faire le point sur son parcours professionnel et rechercher un emploi
- se former et travailler au quotidien, gérer sa fatigabilité et ses symptômes

Contacts et autres informations utiles

- ✓ Accès aux guides et formulaires :
 - sur le site BRAIN-TEAM : <http://brain-team.fr/documentation/ms-doc/>
 - sur le site de la CNSA : <https://www.cnsa.fr/documentation-et-donnees/formulaires>
- Cette page de la CNSA permet l'accès aux guides et formulaires suivants :
 - Formulaire de demande à la MDPH et certificat médical
 - Référentiel d'évaluation multidimensionnelle APA
 - Geva-sco et GEVA : Guide d'évaluation des besoins de compensation des personnes handicapées et manuel d'utilisation
- ✓ N'hésitez pas à contacter les services sociaux des centres de référence et de compétence prenant en charge la narcolepsie : chaque centre de référence et de compétence peut vous adresser vers des assistants sociaux.
- ✓ Encyclopédie Orphanet du Handicap pour la Narcolepsie de type 1 (fiche susceptible d'aider les professionnels du Handicap dans leur travail d'évaluation et d'accompagnement) : https://www.orpha.net/data/patho/Han/Int/fr/NarcolepsieCataplexie_FR_fr_HAN_ORPHA2073.pdf
- ✓ Encyclopédie Orphanet du Handicap pour la Narcolepsie de type 2 (fiche susceptible d'aider les professionnels du Handicap dans leur travail d'évaluation et d'accompagnement) : https://www.orpha.net/data/patho/Han/Int/fr/Narcolepsie-type2_FR_fr_HAN_ORPHA83465.pdf
- ✓ Le site de l'Association de patients : ANC - Association française de Narcolepsie Cataplexie et d'hypersomnies rares : www.anc-narcolepsie.com

- ✓ Vous pouvez trouver d'autres informations complémentaires sur le site Filière de Santé Maladies Rares BRAIN-TEAM : <http://brain-team.fr/>
- ✓ Des réunions des CRMR/CCMR Centres de Référence et de Compétence sont organisées par le Pr Dauvilliers, 2 fois par an. Elles ont lieu, en général lors du Congrès Français du Sommeil au mois de novembre et lors de la Journée de la Narcolepsie au mois de juin.
- ✓ RCP : Plusieurs réunions de concertation multidisciplinaire sont organisées régulièrement par les CRMR en France en fonction des besoins.
- ✓ **Ateliers et conférences pour les patients :**
 - Chaque année sont organisés en France des ateliers gratuits pour l'information des patients et des familles :
 - Ateliers à Paris Hôtel Dieu. Les *Ateliers de la Narcolepsie et de l'Hypersomnie* de l'Hôtel-Dieu, organisés annuellement depuis 2008. Cette journée est destinée aux patients et à leurs proches. Renseignement et inscription sur sommeilhotel.dieu.htd@aphp.fr
 - D'autres ateliers sont mis en place à Paris et à Lyon pour les formes pédiatriques spécifiquement :
 - A Lyon : un atelier par an en mars, pour les enfants/parents, pour informer des nouveautés scientifiques et des études en cours dans le CRMR
 - A Paris : 2 ateliers « narcolepsie pédiatrique » par an en mars et en septembre. Inscriptions : secretariat.sommeil@rdb.aphp.fr
 - Depuis cette année 2021, la Présidente de l'Association ANC, Mme Brigandet, a organisé et mis en place des conférences (visio-conférences) pour les patients, sur différentes thématiques. Deux ont déjà été envisagées en Juin 2021 avec le Pr Dauvilliers.
- ✓ **Pour les médecins (formation et information) :**
 - La Journée Française de la Narcolepsie (JNN) a lieu chaque année à Paris. La Journée Européenne de la Narcolepsie est organisée chaque année depuis plus de 10 ans. Le réseau européen EU-NN (*European Narcolepsy Network*), site internet: <https://www.eu-nn.com> diffuse ces informations.
 - Articles scientifiques référencés ci-après (Références bibliographiques)
 - Livre en français « Les Troubles du Sommeil » Y. Dauvilliers. Elsevier Masson. 3^{ème} Edition.
 - Site de la SFRMS : <https://www.sfrms-sommeil.org>

Annexe 1. Liste des participants au PNDS

Ce travail a été coordonné par le Pr Yves Dauvilliers et le Dr Lucie Barateau, Centre de Référence des Narcolepsies et Hypersomnies rares (Unité des troubles du sommeil et de l'éveil, CHRU Gui de Chauiac, 80 avenue Augustin Fliche, 34295 Montpellier Cedex 5).

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Rédacteurs

P^r Yves DAUVILLIERS, neurologue, Montpellier

D^r Lucie BARATEAU, neurologue, Montpellier

D^r Régis LOPEZ, psychiatre, Montpellier

Mme Cloé DHALLUIN, Attachée de Recherche clinique, Montpellier

Mme Marie-Lou ROLLIN, Attachée de Recherche clinique, Montpellier

Groupe de travail multidisciplinaire de relecture

P^r Isabelle ARNULF, neurologue, Paris

D^r Michel LEGENDREUX, psychiatre-pédopsychiatre, Paris

P^r Patricia FRANCO, pédiatre, Lyon

P^r Damien LEGER, neurologue, Paris

Pr Pierre PHILIP, psychiatre, Bordeaux

D^r Rachel DEBS, neurologue, Toulouse

D^r Bruno PERROUTY, neurologue, Carpentras

D^r Marion CHOLLEY-ROULLEAU, médecin généraliste, Nantes

Mme Caroline GAURIAU, Ingénieur de recherche hospitalier, Paris

Mme Manon BRIGANDET, Présidente de l'association des patients ANC, France

Déclarations d'intérêt

Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du centre de référence (<https://cnrn.h.emxcloud.fr/>), et sur le site internet de la Filière de Santé Maladies Rares BRAIN-TEAM (www.brain-team.fr).

Annexe 2. Coordonnées des centres de référence, de compétence et de l'association de patients

Le **Centre de Référence Narcolepsies et Hypersomnies rares** est composé de 6 centres de référence et 13 centres de compétences.

Centres de référence

Site coordonnateur. Centre de Référence pour adultes, adolescents et enfants.

Montpellier - Pr Yves Dauvilliers, Dr Lucie Barateau
Centre National de Référence Narcolepsie et Hypersomnie - Unité des troubles du sommeil et de l'éveil
CHRU Gui de Chauliac, 80 avenue Augustin Fliche, 34295 Montpellier Cedex 5
Tél. : 04 67 33 74 78, Mél. : maladie-rare-narcolepsie@chu-montpellier.fr

Sites constitutifs

Centres de référence pour adultes et adolescents de plus de 15 ans	Centres de référence pour enfants et jeunes adolescents
<p>Paris - Pr Isabelle Arnulf Service des Pathologies du Sommeil AP-HP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, 47-83 boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris Tel : 01 42 16 77 08 Mél. : consultation.sommeil.psl@aphp.fr</p>	<p>Lyon - Pr Patricia Franco Service d'épileptologie clinique, des troubles du sommeil et de neurologie fonctionnelle de l'enfant Hospices Civils de Lyon, Hôpital Femme Mère Enfant, 59 Boulevard Pinel, 69677 Bron cedex Tél. : 04 27 85 60 52 Mél : Ghe.hfme-sommeil@chu-lyon.fr</p>
<p>Paris - Pr Damien Léger Centre du sommeil et de la Vigilance - Service de Pathologies professionnelles et environnementales AP-HP, Hôpital Hôtel-Dieu, 1 place du Parvis Notre-Dame, 75004 Paris Tél. : 01 42 34 85 63 ou 01 42 34 82 44 Mél. : sommeilhotel.dieu.htd@aphp.fr</p>	<p>Paris - Dr Michel Lecendreux Centre pédiatrique des pathologies du sommeil AP-HP, Hôpital Robert-Debré, 48 boulevard Sérurier, 75019 Paris Tel : 01 40 03 22 92 Mél. : michel.lecendreux@aphp.fr</p>
<p>Bordeaux - Pr Pierre Philip Clinique du sommeil - Service d'Explorations fonctionnelles du système nerveux CHU de Bordeaux, Groupe hospitalier Pellegrin, Place Amélie Raba-Léon, 33000 Bordeaux Tél. : 05 57 82 13 37 Mél. : claire.maury@chu-bordeaux.fr</p>	

Centres de compétence

<p>Angers - Dr Nicole Meslier Centre de médecine du sommeil – Département de pneumologie CHU d'Angers, 4 Rue Larrey, 49100 Angers Tél : 02 41 35 49 67</p>	<p>Brest - Dr Emeline Le Cadet-Woh Explorations fonctionnelles neurologiques - Centre du sommeil, CHRU Brest, Hôpital Morvan 2 avenue Foch, 29200 Brest Tel : 02 98 22 33 46</p>
<p>Dijon - Dr Martine Lesmesle Service de Neurophysiologie clinique adultes et enfants CHU Dijon-Bourgogne, Hôpital François Mitterrand, 2B Boulevard Maréchal de Lattre de Tassigny,</p>	<p>Garches - Dr Sarah Hartley / Dr Antoine Leotard Service de Physiologie et Explorations Fonctionnelles - Consultations Troubles du sommeil AP-HP, Hôpital Raymond-Poincaré, 104 boulevard Raymond-Poincaré 92380 Garches</p>

21000 Dijon Tel : 03 80 29 37 54 Mél : secretariat.neurophysiologie.clinique@chu-dijon.fr	Tel : 01 47 10 77 52 Mél : efr.garches.rpc@aphp.fr
Lille - Dr Christelle Monaca-Charley Service de Neurophysiologie clinique CHRU de Lille, Hôpital Roger-Salengro, Avenue du Professeur Emile Laine 59037 Tel : 03 20 44 60 76	Lyon - Dr Laure Peter-Derex Service de médecine du sommeil et des maladies respiratoires Hospices Civils de Lyon, Hôpital de la Croix-Rousse, 103 Grande rue de la Croix Rousse, 69317 cedex 04 Bron Tel : 04 27 85 62 86
Marseille - Dr Isabelle Lambert Centre du Sommeil, Service d'Épileptologie et Rythmologie Cérébrale, AP-HM, Hôpital de la Timone, 264 Rue Saint-Pierre, 13385 Marseille Tel : 04 91 38 47 76	Nantes - Dr Laurène Leclair-Visonneau Service Explorations fonctionnelles – Institut du thorax et du système nerveux CHU Nantes, Hôpital Nord Laennec, Boulevard Professeur Jacques Monod, 44800 Saint-Herblain Tel : 02 40 08 36 17
Paris - Pr Marie-Pia D'Ortho Service Explorations fonctionnelles multidisciplinaires, physiologie, centre du sommeil AP-HP, Hôpital Bichat-Claude Bernard, 46 rue Henri Huchard 75018 Paris Tel : 01 40 25 84 19	Poitiers - Pr Xavier Drouot Service d'explorations fonctionnelles, physiologie respiratoire et de l'exercice CHU de Poitiers, 2 Rue de la Milétrie, 86000 Poitiers Tel : 05 49 44 39 80
Strasbourg - Pr Patrice Bourgin Centre des troubles du sommeil - CIRCSom – Neurologie CHU de Strasbourg, Hôpital Civil, 1 place de l'Hôpital, BP 426, 67091 Strasbourg cedex Tel : 03 88 11 63 12	Toulouse - Dr Rachel Debs Département de neurologie - Unité d'Explorations neurophysiologiques CHU de Toulouse, Hôpital Pierre-Paul Riquet , Place du Docteur Baylac - TSA 40031 - 31059 Toulouse cedex 9 Tel : 05 61 77 94 88
Tours - Dr Nadège Limousin Service de Neurologie CHRU Tours, Hôpital Bretonneau, 2 boulevard Tonnellé, 37044 Tours cedex 09 Tel : 02 47 47 86 45	

Association des patients

<p>ANC - Association française de Narcolepsie Cataplexie et d'hypersomnies rares Présidente : Mme Manon Brigandet Siège Social : CHU Gui de Chauliac Montpellier Téléphone : 07 83 66 10 75 Permanences téléphoniques : mardi de 17h30 à 18h30 et vendredi de 08h30 à 11h30 Site internet de l'association : www.anc-narcolepsie.com</p>
--



Filière de Santé Maladies Rares du système nerveux central BRAIN-TEAM

Site internet : <http://brain-team.fr/>

Annexe 3. TILE et TME. *Recommandations SFRMS de Bonnes Pratiques Cliniques, fournies en annexe de ce PNDS ; et publication de l'AASM (37).*

1. Test itératif de latence d'endormissement (TILE)

Le TILE est une mesure objective et validée utilisée pour mesurer la capacité à s'endormir allongé dans un lit dans l'obscurité. Ce test est composé de 5 périodes de 20 min, espacées de 2h. **Le patient a pour consigne de ne pas lutter contre le sommeil.** Chacun des 5 tests est interrompu au bout de 20 minutes si le patient ne dort pas. Chacun des 5 tests est prolongé de 15 minutes à partir de la 1^{ère} époque de sommeil de n'importe quel stade (une époque = 30 secondes). On mesure la latence d'endormissement moyenne sur les 5 sessions (sommolence pathologique si < ou = à 8 min, ce test ayant été développé initialement spécifiquement pour diagnostiquer la narcolepsie). On identifie aussi la présence ou non d'endormissement en sommeil paradoxal (survenue de sommeil paradoxal dans les 15 minutes suivant la 1^{ère} époque de sommeil).

Conditions de réalisation du test : dans un laboratoire du sommeil, sous surveillance, sans aucun traitement médicamenteux pouvant avoir une influence sur le sommeil, et après une nuit de sommeil enregistrée avec au moins 6h de sommeil, dans de bonnes conditions (par exemple : pas d'utilisation d'écrans, téléphones, tablette etc pendant la nuit ni pendant les tests). Les patients ne doivent pas dormir entre les tests. Ils ne doivent pas consommer de café, de thé ou autre boisson énergisante.

2. Test de maintien d'éveil (TME)

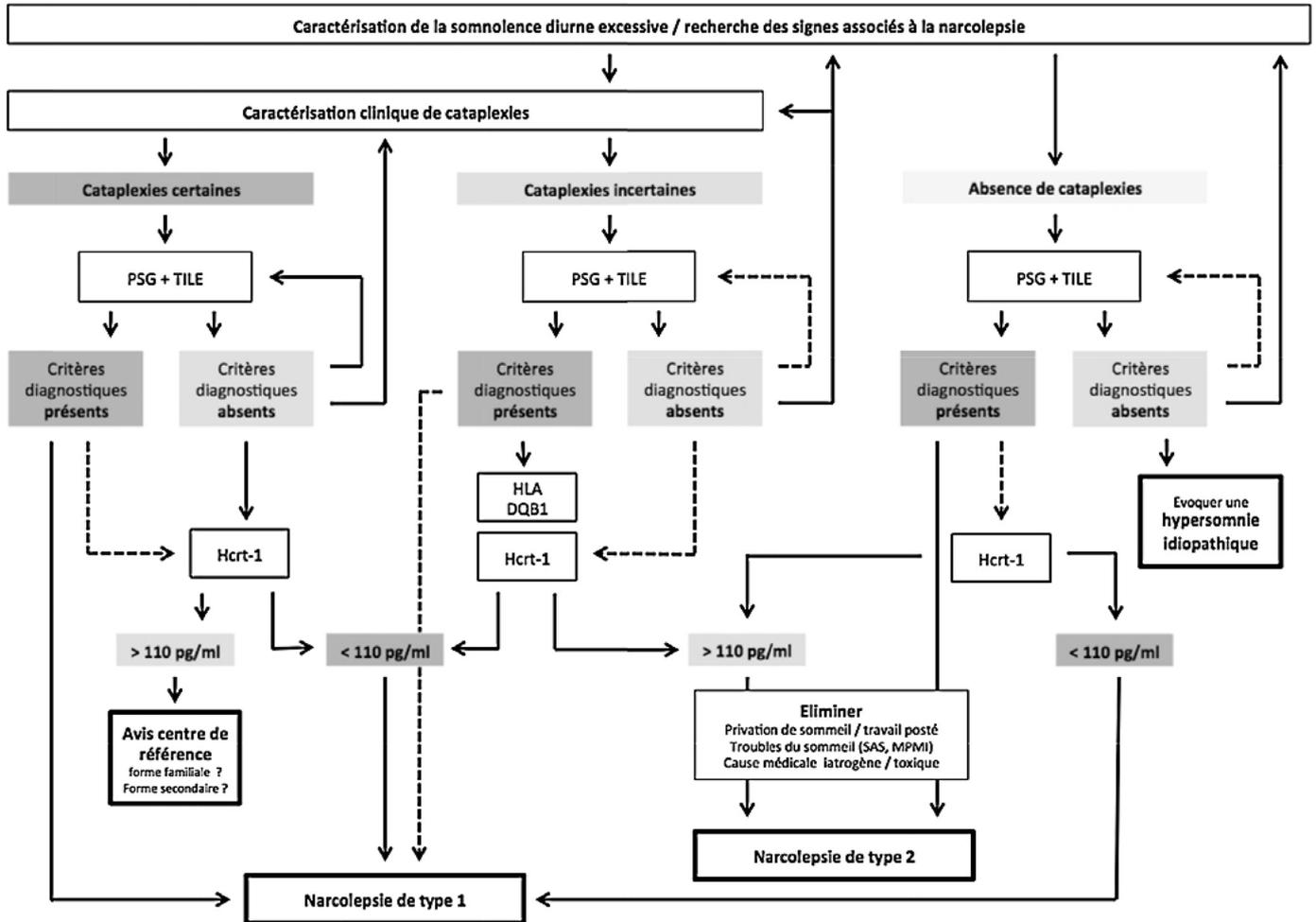
Le TME est une mesure objective et validée utilisée pour mesurer la SDE chez les patients. Il évalue leur capacité à rester éveillés dans une situation soporifique : assis dans un lit ou un fauteuil dans une chambre semi-obscurité durant une période de 40 minutes. **Le patient a pour consigne de rester éveillé.** Quatre sessions sont réalisées dans la journée, chacune espacée de 2 heures. Ces sessions sont interrompues dès la première époque de sommeil. On mesure la latence d'endormissement moyenne sur les 4 sessions (si < ou = à 33 min : somnolence modérée ; si < ou = à 19 min : sur-risque d'accident de la route).

Conditions de réalisation du test : dans un laboratoire du sommeil, sous surveillance, de préférence après une nuit de sommeil enregistrée (mais non obligatoire). Les patients ont aussi pour consigne de ne pas dormir entre les tests.

Remarque : Contrairement au TILE, le TME est réalisé avec un traitement médicamenteux éveillant, ou un appareillage de ventilation en cas de syndrome d'apnées du sommeil, pour contrôler l'efficacité de la prise en charge.

Annexe 4. Arbre décisionnel pour le diagnostic de la narcolepsie de type 1 et de type 2.

D'après le consensus français de la SFRMS, Revue Neurologique, 2017 (9).



Annexe 5. Liste complète des traitements disponibles en France pour traiter la somnolence diurne excessive dans la narcolepsie de type 1 et 2.

MEDICAMENT	ORDONNANCE	DUREE MAXIMALE RECOMMANDEE ET POSOLOGIE MAXIMALE	DELIVRANCE	RENOUVELLEMENT PAR LE MEDECIN TRAITANT	PARTICULARITES	Autorisation de mise sur le marché (AMM) en France
Modafinil (<i>Modiodal</i> ® et génériques) 100 mg <u>Comprimés</u>	D'exception (bleue)	6 mois Dose : 100 mg à 400 mg/j, en 1 à 2 prises	Mensuelle, à la pharmacie d'officine.	Oui, une fois dans l'année	Prescription initiale et annuelle par un neurologue ou un médecin exerçant dans un centre du sommeil.	AMM :Narcolepsie avec ou sans cataplexie de l'adulte Hors AMM : Narcolepsie de l'enfant
Méthylphénidate (<i>Ritaline</i> ®) LI 10 mg <u>Comprimés</u>	Sécurisé e (stupéfiant), en toutes lettres	28 jours - Chez l'adulte : dose de 10 mg à 60 mg /j, en 2 ou 3 prises - Chez l'enfant : dose fonction du poids de 0.5 à 1mg/kg, sans dépasser 60mg /j en 2 ou 3 prises	Mensuelle, à la pharmacie d'officine. Rapporter chaque 28j l'ordonnance initiale hospitalière.	Oui, si précision « Prescription renouvelable pour une durée maximale d'un an par le médecin traitant » sur la 1 ^{ère} ordonnance hospitalière	Prescription initiale et annuelle hospitalière* par un neurologue, pédiatre ou psychiatre, ou un médecin exerçant dans un centre du sommeil	AMM :Narcolepsie avec ou sans cataplexie de l'adulte et de l'enfant de plus de 6 ans, en cas d'inefficacité du modafinil
Méthylphénidate (<i>Ritaline</i> ®) LP 10 mg LP 20 mg LP 30 mg LP 40 mg <u>Gélules</u>	Sécurisé e (stupéfiant), en toutes lettres	28 jours Dose : 10 mg à 60 mg /j en 1 à 3 prises	Mensuelle, à la pharmacie d'officine. Rapporter chaque mois l'ordonnance initiale hospitalière.	Oui, si précision « traitement annuel » sur la 1 ^{ère} ordonnance	Idem méthylphénidate ci-dessus	Hors AMM : Narcolepsie
Méthylphénidate (<i>Quasym</i> ®) LP 10 mg LP 20 mg LP 30 mg <u>Gélules</u>	Sécurisé e (stupéfiant), en toutes lettres	28 jours Dose : 10 mg à 60 mg/j en 1 à 2 prises	Mensuelle, à la pharmacie d'officine. Rapporter chaque mois l'ordonnance initiale hospitalière.	Oui, si précision « traitement annuel » sur la 1 ^{ère} ordonnance	Idem méthylphénidate ci-dessus	Hors AMM : Narcolepsie
Méthylphénidate (<i>Medikinet</i> ®) LM 5 mg LM 10 mg LM 20 mg LM 30 mg LM 40 mg <u>Gélules</u>	Sécurisé e (stupéfiant), en toutes lettres	28 jours Dose : 5 mg à 60 mg /j en 1 à 2 prises	Mensuelle, à la pharmacie d'officine. Rapporter chaque mois l'ordonnance initiale hospitalière.	Oui, si précision « traitement annuel » sur la 1 ^{ère} ordonnance	Idem méthylphénidate ci-dessus	Hors AMM : Narcolepsie
Méthylphénidate (<i>Concerta</i> ®) 18 mg 36 mg 54 mg <u>Gélules</u>	Sécurisé e (stupéfiant), en toutes lettres	28 jours Dose : 18 mg à 54 mg /j en 1 à 2 prises	Mensuelle, à la pharmacie d'officine. Rapporter chaque mois l'ordonnance initiale hospitalière	Oui, si précision « traitement annuel » sur la 1 ^{ère} ordonnance	Idem méthylphénidate ci-dessus	Hors AMM : Narcolepsie
Méthylphénidate	Sécurisé	28 jours	Mensuelle, à la	Oui, si	Idem	Hors AMM :

PNDS – Narcolepsie de type 1 et 2

LP (Laboratoire MYLAN) LP 18 mg LP 36 mg LP 54 mg <u>Comprimés</u>	e (stupéfiants), en toutes lettres	Dose : 18 mg à 54 mg /j en 1 à 2 prises	pharmacie d'officine. Rapporter chaque mois l'ordonnance initiale hospitalière	précision « traitement annuel » sur la 1 ^{ère} ordonnance	méthylphénidate ci-dessus	Narcolepsie
Oxybate de Sodium (Xyrem® et génériques) 500 mg/ml Flacon de 180 ml (=90g) <u>Solution buvable</u>	Sécurisé e (stupéfiants), en toutes lettres + carnet de suivi	28 jours - Chez l'adulte : dose de 4.5 à 9 grammes / nuit, en 2 prises (une prise au coucher et une prise 3h après) - Chez l'enfant : dose et titration fonction du poids, Voir détails Table Section 4.3.5	Mensuelle, à la pharmacie hospitalière. Rapporter chaque mois le carnet de suivi.	Oui, préciser le nom du médecin qui renouvelle l'ordonnance sur le carnet de suivi.	Prescription initiale et annuelle hospitalière par un neurologue ou un médecin exerçant dans un centre du sommeil. Carnet de suivi post-AMM.	AMM : Narcolepsie avec cataplexie de l'adulte et de l'enfant
Pitolisant (Wakix®) 4.5 mg 18 mg <u>Comprimés</u>	Ordonnance classique	6 mois Dose : 18 mg à 36 mg/jour en une prise le matin	Mensuelle, à la pharmacie d'officine.	Oui, une fois dans l'année.	Initiation par un neurologue ou un médecin exerçant dans un centre du sommeil. Renouvellement non restreint	AMM : Narcolepsie avec ou sans cataplexie de l'adulte
Solriamfétol (Sunosi®) 75 mg 150 mg <u>Comprimés</u>	Ordonnance classique	6 mois Dose : 75 mg à 150 mg/jour en 1 prise le matin	Mensuelle, à la pharmacie d'officine	Oui, une fois dans l'année	Initiation par un neurologue ou un médecin exerçant dans un centre du sommeil. Renouvellement non restreint	AMM : Narcolepsie avec et sans cataplexie de l'adulte
Dextroamphétamine (Attentin®) 5 mg <u>Comprimés</u>	Sécurisé e (stupéfiants), en toutes lettres	28 jours Dose : 5 mg à 60 mg/j en 1 à 2 prises	Mensuelle, à la pharmacie hospitalière.	Non, traitement en ATU (le prescripteur a la responsabilité du traitement)	ATU nominative : Demande initiale hospitalière, par médecin neurologue ou exerçant dans un centre du sommeil. Renouvellement tous les 6 mois, en réévaluant le rapport bénéfice/risque.	Hors AMM : Narcolepsie avec ou sans cataplexie de l'adulte, en cas d'échec des autres traitements

** Depuis le 13 septembre 2021, un médecin spécialiste en neurologie, psychiatrie ou pédiatrie, exerçant à l'hôpital ou en ville, peut être à l'origine de la prescription initiale annuelle. Le renouvellement est possible par tout médecin dans cet intervalle d'un an. Cependant dans la narcolepsie, la prescription initiale et annuelle devrait rester hospitalière, pour encourager l'évaluation initiale diagnostique et le suivi régulier dans les Centres de Référence et de Compétence*

Annexe 6. Liste complète des traitements disponibles pour la NT1 en France pour traiter les cataplexies.

MEDICAMENT (ET NOM COMMERCIAL)	POSOLOGIE (MINIMALE à MAXIMALE)	MECANISMES D'ACTION
Médicaments avec l'AMM dans cette indication		
Oxybate de sodium (Xyrem® et génériques) 500 mg/ml, Flacon de 180 mL (=90 g)	Chez l'adulte : 4,5 à 9 g/j, en 2 prises (1 ^{ère} au coucher, 2 ^{ème} environ 3 heures après) Chez l'enfant : dose et titration fonction du poids, Voir détails Table Section 4.3.5	Agoniste GABA-B
Pitolisant (Wakix®) Comprimés de 4.5 mg et de 18 mg	18 mg à 36 mg/jour en une prise le matin	Agoniste inverse des récepteurs présynaptiques histaminergiques H3
Médicaments sans AMM dans cette indication		
Venlafaxine* (Effexor® et génériques) Gélules de 37,5 et 75mg	37,5 à 300 mg/j, en 1 à 2 prises/j, de préférence le matin	IRSNa
Fluoxétine (Prozac® et génériques) Comprimés de 10mg, Gélules de 10, 20, 40 et 60mg	20 à 60 mg/j, en 1 à 2 prises/j, de préférence le matin	ISRS
Citalopram (Seropram® et génériques) Comprimés de 10, 20 et 40mg	20 à 40 mg/j, en 1 à 2 prises/j, de préférence le matin	ISRS
Escitalopram (Seroplex® et génériques) Comprimés de 5, 10 et 20mg	10 à 20 mg/j, en 1 à 2 prises/j, de préférence le matin	ISRS
Paroxétine (Deroxat® et génériques) Comprimés de 20mg	10 à 60 mg/j en 1 à 2 prises/j, de préférence le soir**	ISRS
Sertraline (Zoloft® et génériques) Comprimés de 25 et 50mg	25 à 200 mg/j, en 1 à 2 prises/j, de préférence le matin	ISRS
Duloxétine (Cymbalta® et génériques) Gélules de 30 et 60mg	30 à 60 mg/j (voire 120 mg/j), en 1 à 2 prises/j, de préférence le matin	IRSNa
Clomipramine (Anafranil® et génériques) Comprimés de 10, 25 et 75mg	10 à 75 mg/j en 1 à 2 prises/j, de préférence le soir**	Antidépresseur tricyclique

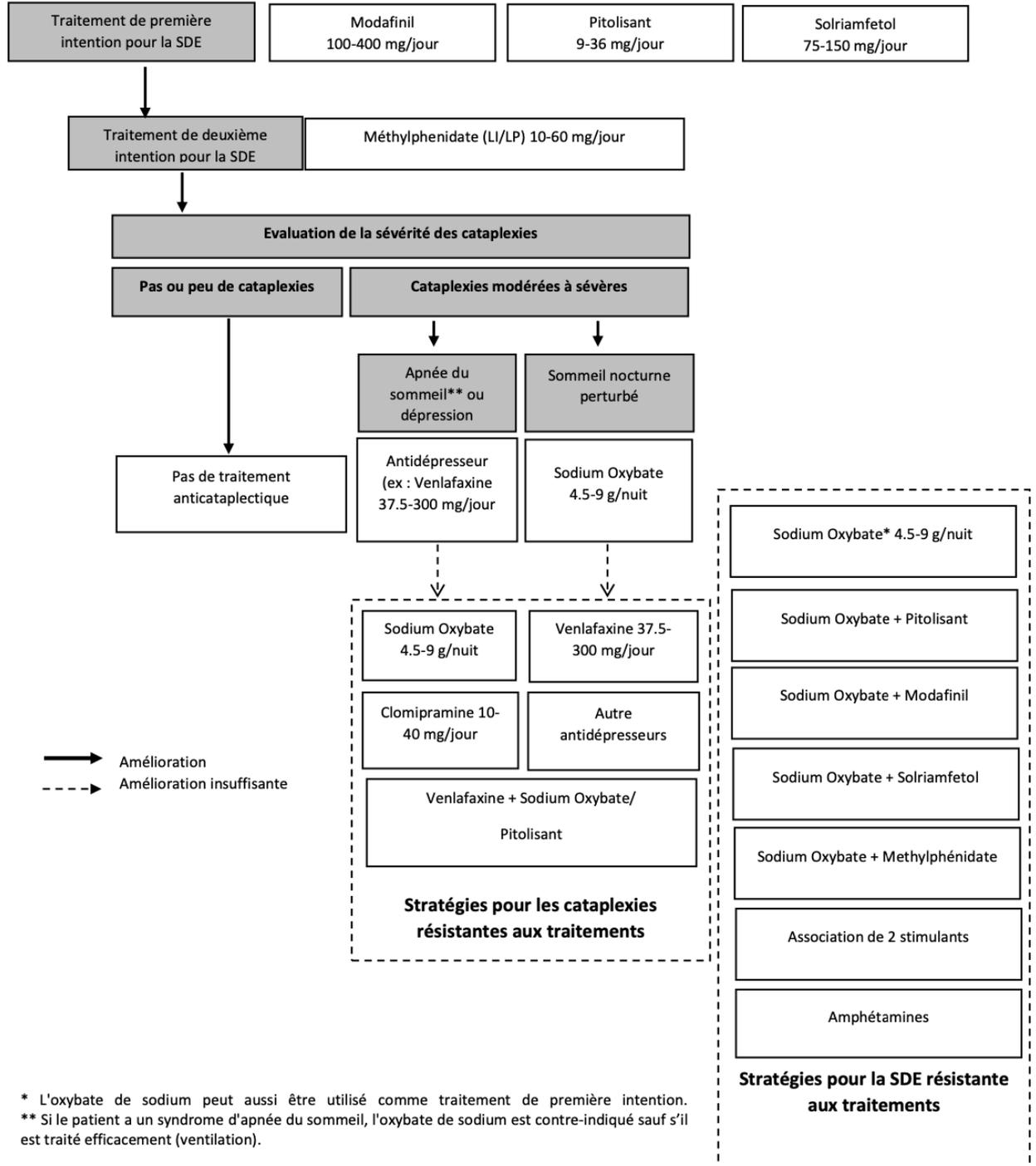
* Traitement le plus largement prescrit

** Prescription plutôt le soir du fait de l'effet potentiellement sédatif

Abréviations : ISRS = Inhibiteur Sélectif de la Recapture de la Sérotonine, IRSNa = Inhibiteur de la Recapture de la Sérotonine et de la Noradrénaline

Annexe 7. Arbre décisionnel pour la gestion pharmacologique de la somnolence et des cataplexies dans la narcolepsie de type 1.

Adapté de Barateau & Dauvilliers, ESRS Textbook. Chapter Hypersomnias of central origin. 4. Treatment (21)



Annexe 8. Échelle de Sévérité de la Narcolepsie pour l'adulte. D'après Dauvilliers et al. Neurology. 2017 (38).

SÉVÉRITÉ DE LA MALADIE SUR LE DERNIER MOIS

☞ Les questions qui suivent concernent vos accès de sommeil

1. Avez-vous des accès de sommeil irrésistibles pendant la journée ?

5 Plus d'1 accès/jour 4 Plus d'1 accès/semaine 3 Plus d'1 accès/mois 2 Plus d'1 accès/an
1 Moins d'1 accès/an 0 jamais

2. Êtes-vous inquiet(e) à l'idée de vous endormir brutalement sans vous en apercevoir ?

3 Très inquiet(e) 2 Inquiet(e) 1 Peu inquiet(e) 0 Pas inquiet(e) du tout

3. Vos accès de sommeil sont-ils une gêne pour votre travail ?

3 Très importante 2 Importante 1 Peu importante 0 Aucune actuellement

4. Vos accès de sommeil représentent-ils une gêne pour votre vie sociale/familiale ?

3 Très importante 2 Importante 1 Peu importante 0 Aucune actuellement

5. Après un accès de sommeil, comment vous sentez vous généralement ?

0 Très en forme 1 En forme 2 Fatigué(e) 3 Très fatigué(e)

6. Après un accès de sommeil irrésistible, quelle est la durée minimum avant un autre accès ?

5 Moins d'1 heure 4 Entre 1 et 3H 3 Entre 3 et 6H 2 Entre 6 et 8H
1 Plus de 8H 0 Pas d'accès irrésistible

7. Vos accès de sommeil représentent-ils une gêne pour la conduite de véhicule ?

3 Très importante 2 Importante 1 Peu importante 0 Aucune actuellement

☞ Les questions qui suivent concernent vos cataplexies

8. À quelle fréquence avez-vous des cataplexies généralisées c'est-à-dire une perte de tonus musculaire lors des émotions (rire, plaisir intense, surprise) ?

5 Plus d'1 cataplexie/jour 4 Plus d'1 cataplexie/semaine 3 Plus d'1 cataplexie/mois
2 Plus d'1 cataplexie/an 1 Moins d'1 cataplexie/an 0 Jamais

9. À quelle fréquence avez-vous des cataplexies partielles (visage, cou, bras, genoux) lors d'émotions ?

5 Plus d'1 cataplexie/jour 4 Plus d'1 cataplexie/semaine 3 Plus d'1 cataplexie/mois
2 Plus d'1 cataplexie/an 1 Moins d'1 cataplexie/an 0 Jamais

10. Ces cataplexies représentent-elles une gêne dans les domaines professionnels, sociaux et familiaux ?

3 Très importante 2 Importante 1 Peu importante 0 Aucune actuellement

☞ *Les questions qui suivent concernent vos hallucinations c'est-à-dire la sensation de présence d'une personne ou d'un objet, bruits, parole, ...*

11. A quelle fréquence avez-vous des hallucinations au moment de vous endormir

5 Plus d'1 hallucination/jour 4 Plus d'1 hallucination/semaine 3 Plus d'1 hallucination/mois 2
Plus d'1 hallucination/an 1 Moins d'1 hallucination/an 0 Jamais

12. Ces hallucinations représentent-elles une gêne ?

3 Très importante 2 Importante 1 Peu importante 0 Aucune actuellement

☞ *Les questions qui suivent concernent vos paralysies du sommeil c'est-à-dire l'impossibilité brève de ne pas pouvoir bouger son corps*

13. À quelle fréquence avez-vous des paralysies du sommeil au moment de vous endormir ou de vous réveiller ?

5 Plus d'1 paralysie/jour 4 Plus d'1 paralysie /semaine 3 Plus d'1 paralysie /mois
2 Plus d'1 paralysie /an 1 Moins d'1 paralysie /an 0 Jamais

14. Ces paralysies représentent-elles une gêne ?

3 Très importante 2 Importante 1 Peu importante 0 Aucune actuellement

☞ *Concernant la qualité générale de votre sommeil de nuit ...*

15. Votre sommeil de nuit est-il perturbé de façon ?

3 Très importante 2 Importante 1 Peu importante 0 Aucune actuellement

Narcolepsy Severity Scale (NSS) Copyright Y. Dauvilliers, CHU Montpellier-France 2017, All rights reserved

LIEN MAPI : <https://eprovide.mapi-trust.org/instruments/narcolepsy-severity-scale>

Annexe 9. Échelle de Sévérité de la Narcolepsie pour l'enfant d'âge scolaire et l'adolescent.

D'après Barateau et al., Neurology 2021 (39). Remarque : Noter que l'item n°7 concernant la conduite chez les adultes a été enlevé dans l'échelle des enfants. Pour faciliter la comparaison entre les deux échelles, la suite de la numérotation a été conservée à l'identique.

SÉVÉRITÉ DE LA MALADIE SUR LE DERNIER MOIS

☞ Les questions qui suivent concernent tes accès de sommeil

1. As-tu des accès de sommeil irrésistibles pendant la journée ?

- 5 Plus d'1 accès/jour 4 Plus d'1 accès/semaine 3 Plus d'1 accès/mois 2 Plus d'1 accès/an
1 Moins d'1 accès/an 0 jamais

2. Es-tu inquiet (e) à l'idée de t'endormir brutalement sans t'en apercevoir ?

- 3 Très inquiet(e) 2 Inquiet(e) 1 Peu inquiet(e) 0 Pas inquiet (e) du tout

3. Tes accès de sommeil sont-ils une gêne pour ton travail à l'école ?

- 3 Très importante 2 Importante 1 Peu importante 0 Aucune actuellement

4. Tes accès de sommeil représentent-ils une gêne pour ta vie sociale (avec tes copains)/familiale ?

- 3 Très importante 2 Importante 1 Peu importante 0 Aucune actuellement

5. Après un accès de sommeil, comment te sens-tu généralement ?

- 0 Très en forme 1 En forme 2 Fatigué(e) 3 Très fatigué(e)

6. Après un accès de sommeil irrésistible, quelle est la durée minimum avant un autre accès ?

- 5 Moins d'1 heure 4 Entre 1 et 3H 3 Entre 3 et 6H 2 Entre 6 et 8H
1 Plus de 8H 0 Pas d'accès irrésistible

☞ Les questions qui suivent concernent tes cataplexies

8. À quelle fréquence as-tu des cataplexies généralisées c'est-à-dire une perte de tonus musculaire lors des émotions (rire, plaisir intense, surprise) ?

- 5 Plus d'1 cataplexie/jour 4 Plus d'1 cataplexie/semaine 3 Plus d'1 cataplexie/mois
2 Plus d'1 cataplexie/an 1 Moins d'1 cataplexie/an 0 Jamais

9. À quelle fréquence as-tu des cataplexies partielles (visage, cou, bras, genoux) lors d'émotions ?

- 5 Plus d'1 cataplexie/jour 4 Plus d'1 cataplexie/semaine 3 Plus d'1 cataplexie/mois
2 Plus d'1 cataplexie/an 1 Moins d'1 cataplexie/an 0 Jamais

10. Ces cataplexies représentent-elles une gêne à l'école, avec les amis ou la famille ?

- 3 Très importante 2 Importante 1 Peu importante 0 Aucune actuellement

☞ Les questions qui suivent concernent tes hallucinations c'est-à-dire la sensation de présence d'une personne ou d'un objet, bruits, parole, ...

11. A quelle fréquence as-tu des hallucinations au moment de t'endormir ?

- 5 Plus d'1 hallucination/jour 4 Plus d'1 hallucination/semaine 3 Plus d'1 hallucination/mois
2 Plus d'1 hallucination/an 1 Moins d'1 hallucination/an 0 Jamais

12. Ces hallucinations représentent-elles une gêne ?

- 3 Très importante 2 Importante 1 Peu importante 0 Aucune actuellement

☞ Les questions qui suivent concernent tes paralysies du sommeil c'est-à-dire l'impossibilité brève de ne pas pouvoir bouger son corps

13. À quelle fréquence as-tu des paralysies du sommeil au moment de t'endormir ou de te réveiller ?

- 5 Plus d'1 paralysie/jour 4 Plus d'1 paralysie /semaine 3 Plus d'1 paralysie /mois
 2 Plus d'1 paralysie /an 1 Moins d'1 paralysie /an 0 Jamais

14. Ces paralysies représentent-elles une gêne ?

- 3 Très importante 2 Importante 1 Peu importante 0 Aucune
actuellement

☞ *Concernant la qualité générale de ton sommeil de nuit ...*

15. Ton sommeil de nuit est-il perturbé de façon ?

- 3 Très importante 2 Importante 1 Peu importante 0 Aucune actuellement

*Pediatric Narcolepsy Severity Scale (NSS): NSS-P. Copyright Y. Dauvilliers, CHU
Montpellier-France 2021, All rights reserved*

LIEN MAPI: <https://eprovide.mapi-trust.org/instruments/pediatric-narcolepsy-severity-scale>

Annexe 10. Parcours éducatif suivi au cours du programme d'ETP « Wake-up » du CHU de Montpellier (Programme d'éducation thérapeutique pour des adultes et enfants atteints de Narcolepsie).

Date d'acceptation par l'ARS : mars 2021.

Intitulé de la séance	Objectifs spécifiques pour le patient (et sa famille / aidants)
Avant la 1^{ère} séance : Diagnostic éducatif personnalisé	Exprimer ses besoins, ses valeurs, ses connaissances, ses projets, ses attentes, ses émotions.
SEANCE N°1 : CONNAISSANCE DE LA MALADIE	Connaitre sa maladie, ses causes (génétique, auto-immunes) et son évolution naturelle. Repérer les symptômes majeurs de sa maladie et des comorbidités. Évaluer la sévérité des symptômes et l'impact des symptômes sur sa maladie/vie.
SEANCE N°2 : VIVRE AU QUOTIDIEN AVEC LA MALADIE	Prise en charge non pharmacologique. Mettre en place des stratégies d'hygiène de sommeil propices / des règles hygiéno-diététiques propices. Mettre en place une activité physique adaptée.
SEANCE N°3 : PRISE EN CHARGE PHARMACOLOGIQUE	Prise en charge pharmacologique. Connaitre les médicaments indiqués dans la narcolepsie, leurs mécanismes d'action, les interactions médicamenteuses, les risques des traitements. Optimiser la gestion au quotidien de son traitement.
SEANCE N°4 : VIE SCOLAIRE ET PROFESSIONNELLE	Identifier le retentissement scolaire et/ou professionnel en lien avec la narcolepsie. Gérer la maladie en milieu scolaire / en milieu professionnel.
SEANCE N°5 : PARCOURS DE SOINS ET REGLEMENTATION	Connaitre la Structuration du système de soins et l'organisation habituelle du suivi. Connaitre ses droits et adapter son quotidien aux obligations réglementaires en lien avec sa pathologie (notamment la conduite automobile, le travail posté).
SEANCE N°6 : GESTION DE LA VIE PRIVEE	Vivre sa maladie au sein de sa sphère familiale, amicale et intime (sexuelle). Envisager la parentalité avec sa maladie. Grossesse et allaitement, contraception.
A la fin du programme : Entretien individuel de synthèse	Exprimer ses besoins, ses valeurs, ses connaissances, ses projets, ses émotions, son engagement.

Annexe 11. Échelle de somnolence d'Epworth.

Echelle de somnolence d'EPWORTH (8)

En tenant compte de vos symptômes sur le dernier mois

A quel point êtes-vous susceptible de somnoler ou de vous endormir (et non de vous sentir seulement fatigué) dans les situations suivantes ? Cette question s'adresse à vos habitudes de vie au cours des temps derniers. Même si vous ne vous êtes pas récemment trouvé dans de telles situations, essayez d'estimer comment ces situations auraient pu vous affecter.

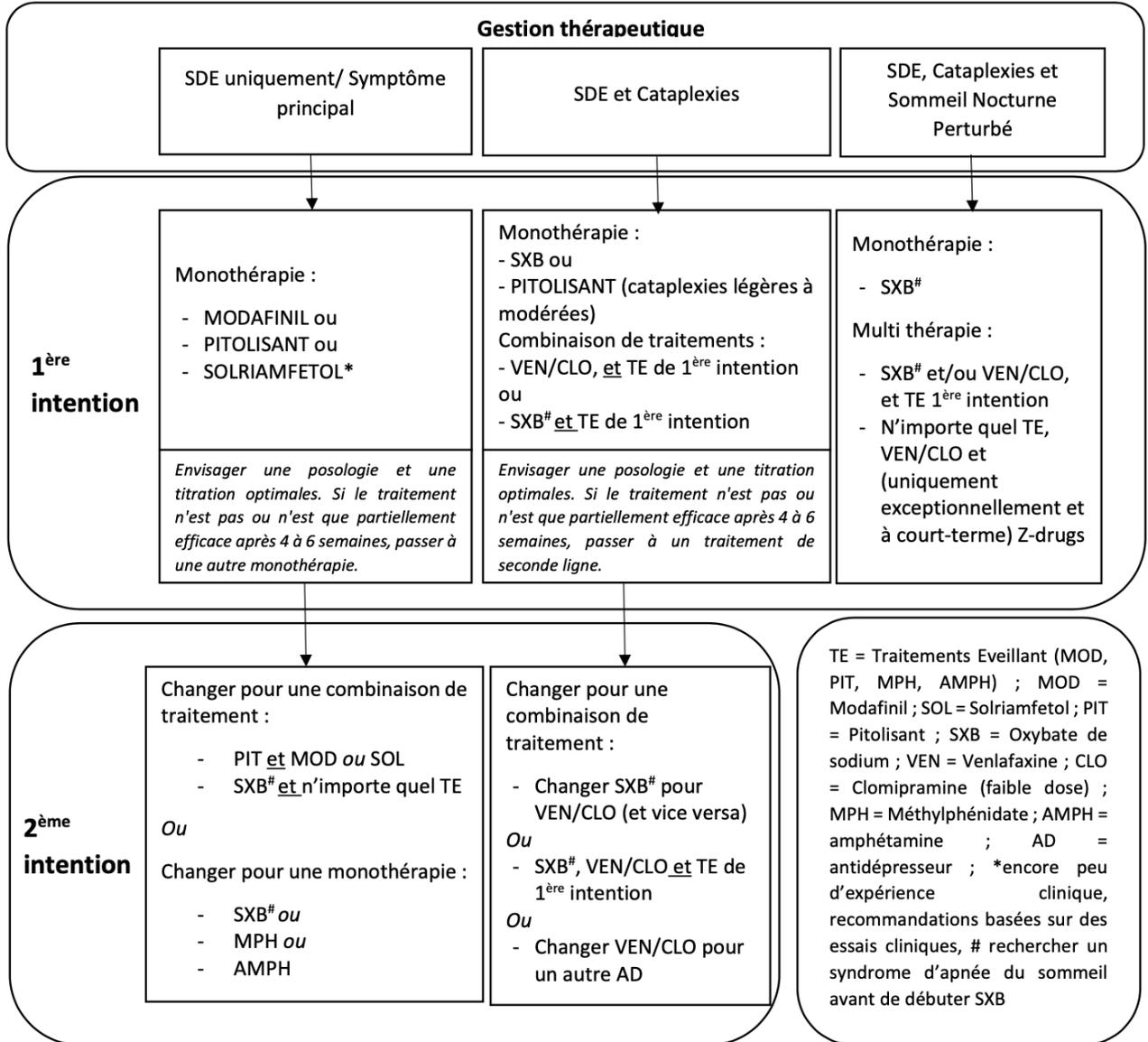
Utilisez l'échelle suivante pour choisir le nombre le plus approprié à chaque situation

- 0 = ne somnolerait **jamais**
- 1 = **faible** chance de somnoler
- 2 = chance **modérée** de somnoler
- 3 = **forte** chance de somnoler

Situation	0	1	2	3
	Chance de somnoler			
Assis en train de lire	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
En regardant la télévision	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Assis inactif dans un lieu public (<i>cinéma, théâtre, réunion, ...</i>)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Passager dans une voiture (<i>ou transport en commun</i>) roulant sans arrêt pendant une heure	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Allongé pour se reposer l'après-midi lorsque les circonstances le permettent	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Assis en train de parler à quelqu'un	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Assis calmement après un déjeuner sans alcool	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Dans une voiture arrêtée quelques instants dans la circulation	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

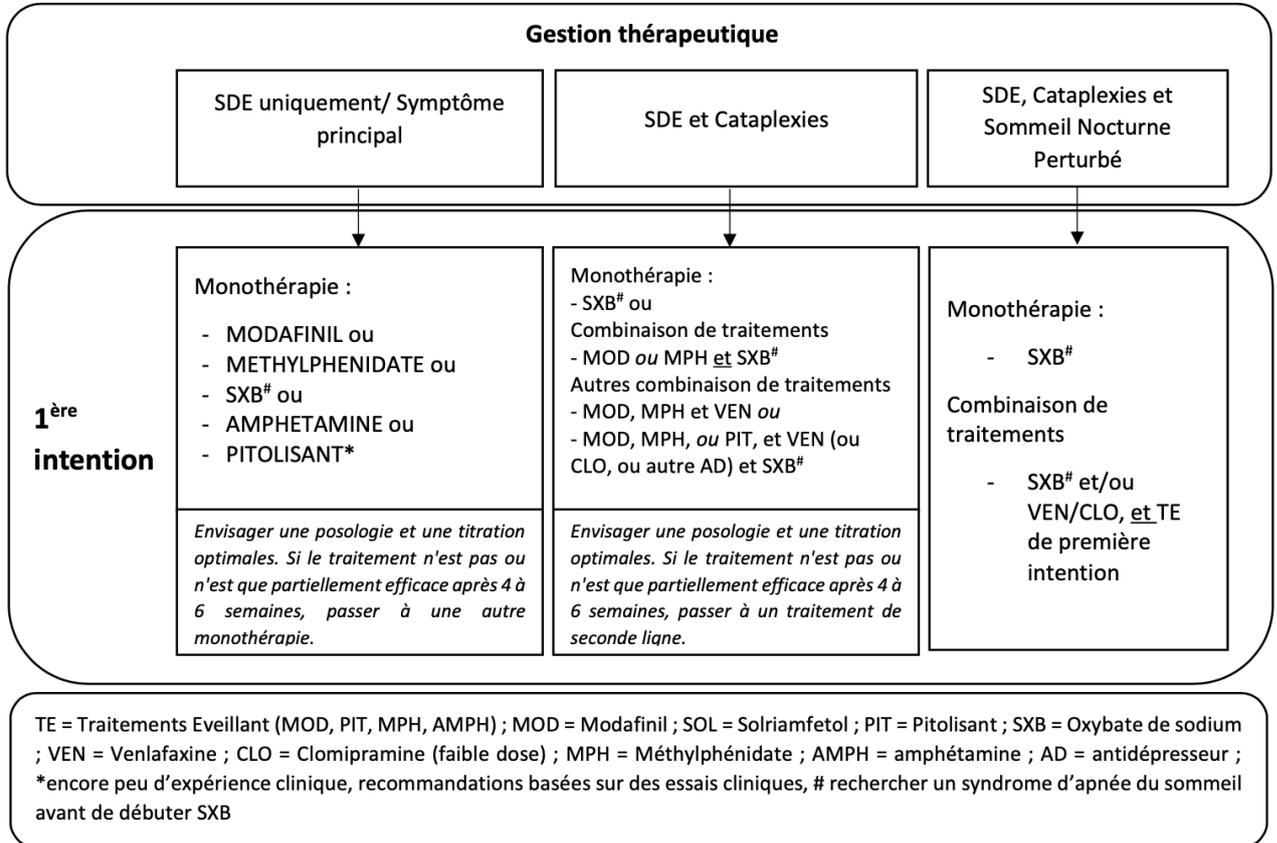
Annexe 12. Arbre décisionnel pour le traitement de la narcolepsie chez l'adulte.

D'après Bassetti et al. European guideline and expert statements on the management of narcolepsie in adults and children (20)



Annexe 13. Arbre décisionnel pour le traitement de la narcolepsie chez l'enfant.

D'après Bassetti et al. European guideline and expert statements on the management of narcolepsy in adults and children (20)



Annexe 14. Echelle pédiatrique de somnolence diurne

The Pediatric Daytime Sleepiness Scale (PDSS)

ÉCHELLE PÉDIATRIQUE DE SOMNOLENCE DIURNE

Coche une seule réponse pour chaque question.

Questions	Toujours	Fréquemment	De temps en temps	Rarement	Jamais
1. A quelle fréquence t'endors-tu ou as-tu sommeil pendant les cours ?	<input type="checkbox"/>				
2. A quelle fréquence as-tu sommeil ou envie de dormir en faisant tes devoirs ?	<input type="checkbox"/>				
3. D'habitude, es-tu bien éveillé(e) la plupart de la journée ?	<input type="checkbox"/>				
4. A quelle fréquence te sens-tu fatigué(e) ou grincheux(se) en cours de journée ?	<input type="checkbox"/>				
5. A quelle fréquence as-tu des difficultés à te lever le matin ?	<input type="checkbox"/>				
6. A quelle fréquence te rends-tu après avoir été réveillé(e) le matin ?	<input type="checkbox"/>				
7. A quelle fréquence as-tu besoin de quelqu'un pour te réveiller le matin ?	<input type="checkbox"/>				
8. A quelle fréquence penses-tu avoir besoin de plus de sommeil ?	<input type="checkbox"/>				

Drake C, Nickel C, Burduvali E, Roth T, Jefferson C, Pietro B. The pediatric daytime sleepiness scale (PDSS): sleep habits and school outcomes in middle-school children. Sleep. 2003 Jun 15;26(4):455–8.

Références bibliographiques

Le texte de ce PNDS s'appuie sur les articles référencés ci-après, et notamment sur le **consensus français approuvé par la Société Française de Recherche et Médecine du sommeil (SFRMS)** en 2017, et publié dans la Revue Neurologique, ainsi que sur les **Guidelines européennes pour la prise en charge de la Narcolepsie chez l'adulte et chez l'enfant**, publiées en Juin 2021.

1. Bassetti CL, Adamantidis A, Burdakov D, Han F, Gay S, Kallweit U, et al. Narcolepsy—clinical spectrum, aetiopathophysiology, diagnosis and treatment. *Nat Rev Neurol*. 2019;15(9):519-39.
2. Dauvilliers Y, Arnulf I, Mignot E. Narcolepsy with cataplexy. *Lancet Lond Engl*. 10 févr 2007;369(9560):499-511.
3. Dauvilliers Y. Les troubles du sommeil, 3ème édition - Chapitre 12 : Narcolepsies. Elsevier Masson. 2019.
4. Dauvilliers Y, Arnulf I, Lecendreux M, Monaca Charley C, Franco P, Drouot X, et al. Increased risk of narcolepsy in children and adults after pandemic H1N1 vaccination in France. *Brain J Neurol*. août 2013;136(Pt 8):2486-96.
5. Dauvilliers Y, Lopez R, Lecendreux M. French consensus. Hypersomnolence: Evaluation and diagnosis. *Rev Neurol (Paris)*. 1 janv 2017;173(1):19-24.
6. American Academy of Sleep Medicine. International classification of sleep disorders- third edition (ICSD-3). 2014;
8. Johns MW. A New Method for Measuring Daytime Sleepiness: The Epworth Sleepiness Scale. *Sleep*. 1 nov 1991;14(6):540-5.
9. Monaca C, Franco P, Philip P, Dauvilliers Y. French consensus. Type 1 and type 2 Narcolepsy: Investigations and follow-up. *Rev Neurol (Paris)*. janv 2017;173(1-2):25-31.
10. Barateau L, Pizza F, Lopez R, Antelmi E, Plazzi G, Dauvilliers Y. Persistence of deep-tendon reflexes during partial cataplexy. *Sleep Med*. mai 2018;45:80-2.
11. Dauvilliers Y, Barateau L. Narcolepsy and Other Central Hypersomnias. *Continuum (Minneapolis, Minn)*. 23(4, Sleep Neurology). août 2017;989-1004.
12. Pizza F, Barateau L, Jausse I, Vandi S, Antelmi E, Mignot E, et al. Validation of Multiple Sleep Latency Test for the diagnosis of pediatric narcolepsy type 1. *Neurology*. 10 sept 2019;93(11):e1034-44.
13. Lopez R, Barateau L, Evangelista E, Chenini S, Robert P, Jausse I, et al. Temporal Changes in the Cerebrospinal Fluid Level of Hypocretin-1 and Histamine in Narcolepsy. *Sleep*. 1 janv 2017;40(1).
14. Goldbart A, Peppard P, Finn L, Ruoff CM, Barnett J, Young T, et al. Narcolepsy and predictors of positive MSLTs in the Wisconsin Sleep Cohort. *Sleep*. 1 juin 2014;37(6):1043-51.
15. Lopez R, Doukkali A, Barateau L, Evangelista E, Chenini S, Jausse I, et al. Test-Retest Reliability of the Multiple Sleep Latency Test in Central Disorders of Hypersomnolence. *Sleep*. 1 déc 2017;40(12).
16. Ruoff C, Pizza F, Trotti LM, Sonka K, Vandi S, Cheung J, et al. The MSLT is Repeatable in Narcolepsy Type 1 But Not Narcolepsy Type 2: A Retrospective Patient Study. *J Clin Sleep Med JCSM Off Publ Am Acad Sleep Med*. 15 janv 2018;14(1):65-74.

17. Lopez R, Arnulf I, Drouot X, Lecendreux M, Dauvilliers Y. Consensus. Prise en charge thérapeutique des patients hypersomniaques : quelle stratégie ? *Médecine Sommeil*. sept 2017;14(3):138-50.
18. Drake C, Nickel C, Burduvali E, Roth T, Jefferson C, Pietro B. The pediatric daytime sleepiness scale (PDSS): sleep habits and school outcomes in middle-school children. *Sleep*. 15 juin 2003;26(4):455-8.
19. Wang YG, Benmedjahed K, Lambert J, Evans CJ, Hwang S, Black J, et al. Assessing narcolepsy with cataplexy in children and adolescents: development of a cataplexy diary and the ESS-CHAD. *Nat Sci Sleep*. 2017;9:201-11.
20. Bassetti CLA, Kallweit U, Vignatelli L, Plazzi G, Lecendreux M, Baldin E, et al. European guideline and expert statements on the management of narcolepsy in adults and children. *J Sleep Res*. 25 juin 2021;e13387.
21. Barateau L, Dauvilliers Y. Hypersomnias of Central Origin. Treatment. In: *Sleep Medicine Textbook*, European Sleep Research Society. 2nd Edition. 2021.
22. Damkier P, Broe A. First-Trimester Pregnancy Exposure to Modafinil and Risk of Congenital Malformations. *JAMA*. 28 janv 2020;323(4):374-6.
23. Thorpy MJ, Shapiro C, Mayer G, Corser BC, Emsellem H, Plazzi G, et al. A randomized study of solriamfetol for excessive sleepiness in narcolepsy. *Ann Neurol*. mars 2019;85(3):359-70.
24. Plazzi G, Ruoff C, Lecendreux M, Dauvilliers Y, Rosen CL, Black J, et al. Treatment of paediatric narcolepsy with sodium oxybate: a double-blind, placebo-controlled, randomised-withdrawal multicentre study and open-label investigation. *Lancet Child Adolesc Health*. juill 2018;2(7):483-94.
25. Szakacs Z, Dauvilliers Y, Mikhaylov V, Poverennova I, Krylov S, Jankovic S, et al. Safety and efficacy of pitolisant on cataplexy in patients with narcolepsy: a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet Neurol*. mars 2017;16(3):200-7.
26. Dauvilliers Y, Bassetti C, Lammers GJ, Arnulf I, Mayer G, Rodenbeck A, et al. Pitolisant versus placebo or modafinil in patients with narcolepsy: a double-blind, randomised trial. *Lancet Neurol*. nov 2013;12(11):1068-75.
27. Dauvilliers Y, Arnulf I, Szakacs Z, Leu-Semenescu S, Lecomte I, Scart-Gres C, et al. Long-term use of pitolisant to treat patients with narcolepsy: Harmony III Study. *Sleep*. 21 oct 2019;42(11):zsz174.
29. Barateau L, Dauvilliers Y. Recent advances in treatment for narcolepsy. *Ther Adv Neurol Disord*. 2019;12:1756286419875622.
29. Barateau L, Chenini S, Evangelista E, Jaussent I, Lopez R, Dauvilliers Y. Clinical autonomic dysfunction in narcolepsy type 1. *Sleep*. 24 déc 2019;42(12):zsz187.
30. Dauvilliers Y, Jaussent I, Krams B, Scholz S, Lado S, Levy P, et al. Non-dipping blood pressure profile in narcolepsy with cataplexy. *PloS One*. 2012;7(6):e38977.
31. Bosco A, Lopez R, Barateau L, Chenini S, Pesenti C, Pépin J-L, et al. Effect of psychostimulants on blood pressure profile and endothelial function in narcolepsy. *Neurology*. 2018;90(6):e479-91.
32. Barateau L, Lopez R, Chenini S, Pesenti C, Rattu AL, Jaussent I, et al. Depression and suicidal thoughts in untreated and treated narcolepsy: Systematic analysis. *Neurology*. 17 nov 2020;95(20):e2755-68.
33. Barateau L, Jaussent I, Lopez R, Boutrel B, Leu-Semenescu S, Arnulf I, et al. Smoking, Alcohol, Drug Use, Abuse and Dependence in Narcolepsy

- and Idiopathic Hypersomnia: A Case-Control Study. *Sleep*. 1 mars 2016;39(3):573-80.
34. Barateau L, Lopez R, Arnulf I, Lecendreux M, Franco P, Drouot X, et al. Comorbidity between central disorders of hypersomnolence and immune-based disorders. *Neurology*. 3 janv 2017;88(1):93-100.
 35. Robert P, Schwartz JC. Hormonal contraceptive and pitolisant CYP3A4 induction [abstract]. *Neurology*. 2019;92(15 suppl):P3.6-035.
 36. Barateau L, Liblau R, Peyron C, Dauvilliers Y. Narcolepsy Type 1 as an Autoimmune Disorder: Evidence, and Implications for Pharmacological Treatment. *CNS Drugs*. oct 2017;31(10):821-34.
 37. Krahn LE, Arand DL, Avidan AY, Davila DG, DeBassio WA, Ruoff CM, et al. Recommended protocols for the Multiple Sleep Latency Test and Maintenance of Wakefulness Test in adults: guidance from the American Academy of Sleep Medicine. *J Clin Sleep Med JCSM Off Publ Am Acad Sleep Med*. 23 août 2021;
 38. Dauvilliers Y, Beziat S, Pesenti C, Lopez R, Barateau L, Carlander B, et al. Measurement of narcolepsy symptoms: The Narcolepsy Severity Scale. *Neurology*. 4 avr 2017;88(14):1358-65.
 39. Barateau L, Lecendreux M, Chenini S, Rattu AL, Lopez R, Pesenti C, et al. Measurement of Narcolepsy Symptoms in School-Aged Children and Adolescents: The Pediatric Narcolepsy Severity Scale. *Neurology*. 3 août 2021;97(5):e476-88.

Recommandation SFRS de Bonnes Pratiques Cliniques (R1) : Procédure de réalisation des Tests Itératifs de Latence d'endormissement (TILE) Cliniques¹

Remarques préalables

La SFRS présentera régulièrement des recommandations de bonnes pratiques. Ces recommandations sont élaborées après une discussion libre au sein du conseil de gestion sous la responsabilité d'un rapporteur. Le rapporteur est chargé de faire la synthèse et de soumettre les recommandations au bureau de la SFRS. L'objectif est de répondre à des besoins précis. L'exhaustivité n'est pas recherchée dans ce rapport qui se veut essentiellement pratique.

Rapporteur pour la SFRS :

Dr Isabelle Arnulf

Fédération des Pathologies du Sommeil, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

A-But de l'examen

Il sert à mesurer la tendance diurne à s'endormir en condition de laboratoire de sommeil, à horaires fixes et à rechercher la présence d'endormissements anormaux en sommeil paradoxal.

B-Conditions préalables

Des horaires de sommeil réguliers sont nécessaires dans la semaine précédant le test. Un agenda du sommeil sera rempli par le patient au cours de la semaine. Le sommeil de la nuit précédant le test est généralement enregistré. Le patient doit se réveiller spontanément. Le lieu doit être calme, le sujet en pyjama ou en habit de ville léger (jogging).

C-Montage polysomnographique

1-EEG : au minimum une dérivation EEG bipolaire centrale (C3-A1, par exemple),

2-une dérivation electro-oculographique

3-un electromyogramme de surface du mentonnier

D-Déroulement

1-Horaire des tests :

Le premier test est réalisé 1h30 au moins après le réveil, puis les tests suivants sont réalisés toutes les deux heures : 4 à 5 tests au total sont réalisés.

2-Déroulement d'un test :

H - 30 min : pas de tabac

H -15 min : pas d'activité physique

H - 10 min : ôter les chaussures, enlever les habits qui serrent (cravate, ceinture)

H- 5 min : allonger au lit et relier les électrodes à l'enregistreur. Fermer les volets

Calibrer les tracés yeux ouverts 60 sec, yeux fermés 60 sec, regarder à gauche, droite, haut bas, cligner, contracter la mâchoire).

H- 1 min : consigne au patient : « allongez-vous calmement, fermez les yeux et essayez de dormir »

H0-Eteindre la lumière

E-Critères d'arrêt de chaque test

Le technicien suit le tracé, note l'endormissement et laisse le sujet dormir 15 minutes après l'endormissement, puis il le réveille. Si le sujet ne s'endort pas, le test se termine au bout de 20 minutes. Le test dure donc de 20 minutes (pas d'endormissement) à un maximum de 34 minutes (endormissement à la 19^e minute du test).

F- Entre les tests

Le sujet ne doit pas dormir. Lecture, conversation et promenade sont possibles. On conseille de ne pas modifier la consommation habituelle de café.

G-Interprétation des tracés

Le critère d'endormissement est la présence de 16 sec (la majorité d'une époque)² de stade 1, 2,3, 4 ou de SP. Pour chaque test, la latence d'endormissement est calculée de l'extinction des feux au premier endormissement, en minute et secondes. Si le patient ne s'endort pas lors d'un test, on détermine une latence de 20 minutes pour ce test. La moyenne arithmétique des 4 ou 5 tests est calculée, incluant les tests où le sujet n'a pas dormi.

H-Normes

Une latence moyenne d'endormissement inférieure à 8 minutes est anormale (sensibilité 94,5%, spécificité 73,3%)³, une latence inférieure à 5 minutes est franchement pathologique. La présence de sommeil paradoxal à plus d'un test est anormale.

I-Références

1-Carskadon, MA, Mitler MM et Roth T (1986). Guidelines for the Multiple Sleep Latency Test (MSLT) : a standard measure of sleepiness. *Sleep* 9: 519-524.

2-Rechtschaffen, A et Kales A (1968). A manual of standardized terminology, techniques and scoring system for sleep stages of human subjects. Los Angeles, UCLA Brain Information Service/Brain Research Institute

3-Johns, MW (2000). Sensitivity and specificity of the multiple sleep latency test (MSLT), the maintenance of wakefulness test and the Epworth sleepiness scale,: failure of the MSLT as a gold standard. *J Sleep Res* 9: 5-11.

Procédure de réalisation des Tests de Maintien d'Éveil et valeurs normatives

Rapporteurs pour la SFRMS – mise à jour :
J. Taillard (Bordeaux)

Le test de maintien d'éveil (TME) a été conçu par Mitler et al. en 1982[1]. C'est seulement en 2005 que les premières recommandations ont été publiées par le groupe de travail réuni par l'American Academy of Sleep Medicine [2]. Ces recommandations n'ont pas été modifiées depuis.

La version composée de 4 tests de 40 minutes est recommandée [2, 3, 4].

But de l'examen

Le TME mesure la capacité à rester éveillé dans des conditions de laboratoire propices à l'endormissement.

Ce test doit être utilisé :

- soit pour évaluer la capacité d'une personne à rester éveillée lorsque son hypovigilance constitue un problème de sécurité publique ou personnelle
- soit pour évaluer, chez les patients hypersomnolents, la réponse au traitement (PPC, molécules éveillantes, chirurgie du sommeil, orthèses ...).

Attention, ce n'est pas un test destiné à diagnostiquer une maladie particulière.

En France, le TME est un test médico-légal qui autorisera les conducteurs professionnels traités pour somnolence diurne excessive à la reprise de la conduite (Décret du 21/12/2005)

Conditions préalables [3]

Le test ne sera valable que si le patient a estimé que la quantité et la qualité du sommeil qui a précédé le TME étaient habituelles et si le patient se sentait normalement éveillé et alerte le jour du TME. Une PSG peut être effectuée la nuit qui précède le TME mais elle n'est pas obligatoire.

Montage polysomnographique

3 dérivations EEG bipolaires frontales, centrales et occipitales (par exemple F4-A1, C4-A1, O2-A1), 2 dérivations électro-oculographique (gauche et droite), un électromyogramme de surface du mentonnier.

Déroulement

Horaire des tests

Le premier test est réalisé entre 1h30 et 3 heures après le réveil, puis les tests suivants sont réalisés toutes les deux heures : 4 tests au total sont réalisés.

Les horaires des tests à 10:00h, 12:00h, 14:00h et 16:00hr sont recommandés.

Déroulement des tests

Le sujet est assis confortablement dans un lit dos et tête appuyés sur des oreillers de sorte que la tête du sujet puisse être maintenue confortablement.

Une lumière de faible intensité éclaire la pièce ; elle est placée derrière le sujet et hors de son champ de vision, de sorte que l'oeil du sujet ne reçoive que 0,10 à 0,13 lux. La chambre doit être au maximum isolée de la lumière du jour.

Un repas léger est donné une heure avant le premier test et après le test de midi.

La consigne donnée aux patients est : " Restez éveillé, lutez contre le sommeil le plus longtemps possible ; gardez les yeux ouverts, regardez devant vous ". Les sujets restent assis calmement sans procéder à des manoeuvres extraordinaires (ex : chanter, se pincer, se gifler le visage, mâcher un chewing-gum, lire un journal ou lire ou regarder leur portable ...) pour rester éveillés. En cas de test médico-légal, l'enregistrement vidéo du patient est recommandé.

L'usage de tabac, de caféine ou d'autres substances est autorisé ou non par le médecin pendant le TME. Ces substances sont autorisées uniquement si elles ne modifient pas la somnolence estimée par le test. Il est habituellement difficile de modifier pour ces tests les habitudes de consommation en café et nicotine.

Entre les tests, le sujet ne doit pas dormir. Il peut vaquer à des occupations (TV, smartphone/tablette/ordinateur, lecture, petite promenade...). Dans un contexte médicolegal, il faut s'assurer qu'il ne dort pas entre les tests (PSG ambulatoire ou vidéo).

Critères d'arrêt de chaque test

Si le sujet ne s'endort pas, le test dure 40 minutes.

Le test est arrêté dès l'apparition d'un sommeil sans équivoque défini comme 3 époques consécutives de stade 1 ou 1 époque d'un autre stade (stade 2, 3 ou SP). Une époque est d'une durée de 30 secondes.

Interprétation des tests

L'endormissement est défini à la première époque contenant plus de 15 secondes cumulées de n'importe quel stade de sommeil (stade 1, 2, 3 ou SP). Une époque est d'une durée de 30 secondes. La latence correspond au temps écoulé entre le début du test et le premier endormissement.

Si le sujet n'a pas dormi pendant le test, l'endormissement est de 40 minutes.

La latence d'endormissement correspond à la moyenne des 4 tests.

Normes

Même si le TME est de plus en plus utilisé, il n'existe pas de véritable valeur moyenne et normale, ce qui en fait sa faiblesse [5, 6]. Les valeurs normatives sont basées sur un nombre réduit d'études unicentriques portant chacune sur un faible nombre de sujets. La fidélité (reproductibilité entre test et retest) du TME n'a pas été démontrée [6].

De plus, il existait avant 2005 différentes façons de réaliser le TME qui variaient en fonction de la durée des tests (20 ou 40 minutes), la définition de la latence d'endormissement (10 s consécutive de sommeil, 1 époque de sommeil, ou 3 époques de stade 1 ou 1 époque d'un autre stade).

La validité du TME chez les enfants n'a pas été vérifiée [6] sauf chez les enfants narcoleptiques [7].

Si on prend en compte uniquement les études utilisant des TME de 4*40 min avec une latence d'endormissement définie comme l'apparition de plus de 15 secondes de sommeil, les valeurs moyennes varient de $30,4 \pm 11,20$ min à $36,9 \pm 5,4$ min [2, 4, 8, 9]. L'âge et le sexe n'influenceraient pas la latence d'endormissement [10].

La latence d'endormissement de narcoleptiques non traités était comprise entre $6,6 \pm 5,7$ min [3] et $25 \pm 2,4$ min [11]. Après traitement, cette latence d'endormissement était comprise entre $9,1 \pm 7$ [3] et $30,8 \pm 1,9$ min [11].

Le groupe de travail de l'AASM considère qu'une latence d'endormissement inférieure à 8 minutes est anormale [2]. Il considère également qu'aucun endormissement pendant les 4 tests reflète une capacité à rester éveillé optimale.

Le TME serait mieux adapté pour évaluer la vigilance chez les patients présentant un syndrome d'apnées obstructives du sommeil ou une insomnie primaire que le test itératif de latence d'endormissement (TILE) [3, 4, 9]

Le TME présente un intérêt en clinique car il permet de prédire les performances de conduite automobile réalisées en environnement simulé ou réel [12-14]. Une latence inférieure à 19 minutes prédit de très mauvaises performances en conduite automobile réelle [11, 15]. Une latence entre 20 et 33 minutes est considérée comme intermédiaire, et une latence supérieure à 33 minutes est considérée comme un bon éveil prédisant une conduite réelle sûre.

D'un point de vue médico-légal, un conducteur somnolent est jugé inapte à la conduite automobile si sa latence est inférieure à 19 minutes et qu'il rapporte une somnolence au volant [11].

Bibliographie

1. Mitler MM, Gujavarty KS, Browman CP. Maintenance of wakefulness test: a polysomnographic technique for evaluation treatment efficacy in patients with excessive somnolence. *Electroencephalography and clinical neurophysiology*. 1982 Jun;53(6):658-61. PubMed PMID: 6177511. Pubmed Central PMCID: 2480525.
2. Littner MR, Kushida C, Wise M, Davila DG, Morgenthaler T, Lee-Chiong T, et al. Practice parameters for clinical use of the multiple sleep latency test and the maintenance of wakefulness test. *Sleep*. 2005 Jan;28(1):113-21. PubMed PMID: 15700727.
3. Wise MS. Objective measures of sleepiness and wakefulness: application to the real world? *J Clin Neurophysiol*. 23. United States2006. p. 39-49.
4. Arand D, Bonnet M, Hurwitz T, Mitler M, Rosa R, Sangal RB. The clinical use of the MSLT and MWT. *Sleep*. 2005 Jan;28(1):123-44. PubMed PMID: 15700728.
5. Bonnet MH. ACNS clinical controversy: MSLT and MWT have limited clinical utility. *J Clin Neurophysiol*. 23. United States2006. p. 50-8.
6. Sullivan SS, Kushida CA. Multiple sleep latency test and maintenance of wakefulness test. *Chest*. 134. United States2008. p. 854-61.
7. Zandieh S, Ramgopal S, Khatwa U, Sangiuliano M, Gunnuscio M, Zarowski M, et al. The maintenance of wakefulness test in pediatric narcolepsy. *Pediatric neurology*. 2013 Jun;48(6):443-6. PubMed PMID: 23668868.
8. Doghramji K, Mitler MM, Sangal RB, Shapiro C, Taylor S, Walsleben J, et al. A normative study of the maintenance of wakefulness test (MWT). *Electroencephalography and clinical neurophysiology*. 103. Ireland1997. p. 554-62.
9. Banks S, Barnes M, Tarquinio N, Pierce RJ, Lack LC, McEvoy RD. The maintenance of wakefulness test in normal healthy subjects. *Sleep*. 2004 Jun 15;27(4):799-802. PubMed PMID: 15283017.
10. Mitler MM, Doghramji K, Shapiro C. The maintenance of wakefulness test: normative data by age. *Journal of psychosomatic research*. 49. England2000. p. 363-5.
11. Philip P, Chauffon C, Taillard J, Capelli A, Coste O, Leger D, et al. Modafinil improves real driving performance in patients with hypersomnia: a randomized double-blind placebo-controlled crossover clinical trial. *Sleep*. 2014 Mar;37(3):483-7. PubMed PMID: 24587570. Pubmed Central PMCID: 3920313.

12. Sagaspe P, Taillard J, Chaumet G, Guilleminault C, Coste O, Moore N, et al. Maintenance of wakefulness test as a predictor of driving performance in patients with untreated obstructive sleep apnea. *Sleep*. 2007 Mar;30(3):327-30. PubMed PMID: 17425229.
13. Philip P, Sagaspe P, Taillard J, Chaumet G, Bayon V, Coste O, et al. Maintenance of Wakefulness Test, obstructive sleep apnea syndrome, and driving risk. *Ann Neurol*. 2008 Oct;64(4):410-6. PubMed PMID: 18688799.
14. Pizza F, Contardi S, Mondini S, Trentin L, Cirignotta F. Daytime sleepiness and driving performance in patients with obstructive sleep apnea: comparison of the MSLT, the MWT, and a simulated driving task. *Sleep*. 2009 Mar;32(3):382-91. PubMed PMID: 19294958. Pubmed Central PMCID: 2647792.
15. Philip P, Chauffton C, Taillard J, Sagaspe P, Leger D, Raimondi M, et al. Maintenance of Wakefulness Test scores and driving performance in sleep disorder patients and controls. *International journal of psychophysiology : official journal of the International Organization of Psychophysiology*. 2013 Aug;89(2):195-202. PubMed PMID: 23727627.



Liberté • Égalité • Fraternité

RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Ministère de la Santé
et des Solidarités

Direction Générale de la Santé



Carte de soins et d'urgence

Emergency Healthcare Card

Narcolepsie

Narcolepsy



La narcolepsie est une maladie neurologique rare, caractérisée par des troubles du sommeil et de l'éveil. Les signes principaux sont la somnolence diurne excessive avec accès irrésistibles de sommeil durant la journée et les cataplexies (= chutes partielles ou totales du tonus musculaire en pleine conscience).



- **Risque de chute traumatique lors de la survenue d'une cataplexie, souvent déclenchée par une émotion**
- **Risque d'accès brutal d'endormissement, potentiellement accidentogène, à ne pas confondre avec un malaise**

➔ Dans ce cas, tenter d'abord de réveiller le porteur de cette carte avant d'alerter les secours.

Cette carte est remplie et mise à jour par le médecin, en présence et avec l'accord du malade qui en est le propriétaire.

Ce document est confidentiel et soumis au secret médical.

Nul ne peut en exiger la communication sans autorisation du titulaire ou de son représentant légal. Il est recommandé de conserver cette carte sur vous, elle est très utile, voire indispensable en cas d'urgence.

Recommandations en cas d'urgence



La narcolepsie peut se manifester par :

- des **endormissements brutaux** lors d'activités potentiellement dangereuses (activités professionnelles, loisirs, conduite automobile),
- des **chutes traumatisantes** lors de cataplexies généralisées, voire d'état de mal cataplectique,
- des **épisodes de somnolence** accompagnés de comportements inadaptés tels que des paroles hors contexte, rangements insolites, perte de mémoire, etc.,
- des **hallucinations** (ne nécessitant pas de prise en charge psychiatrique) **ou des paralysies transitoires** lors du réveil ou de l'endormissement.

1) **En cas d'endormissement brutal**, placez le patient dans une position confortable et stimulez-le (le retour à l'état de veille complet peut prendre quelques minutes).

2) **En cas de cataplexie**, installez le malade dans une position assurant sa sécurité (afin d'éviter les blessures), le retour à la normale du tonus intervenant, dans la grande majorité des cas, en quelques secondes à quelques minutes.

3) **En cas d'anesthésie générale :**

- Assurez-vous de la **compatibilité entre les anesthésiques et les traitements médicamenteux habituels** du malade.
- Prévoyez une **surveillance prolongée** en salle de réveil en raison d'une phase de réveil parfois plus lente et plus difficile.
- En cas **d'apnées du sommeil associées**, reprenez la prise en charge habituelle dès que possible (ventilation en pression positive avec l'appareillage du patient).
- En post anesthésique, **reprenez rapidement les traitements habituels** (risque de complications liées au sevrage).

4) **Avant toute prescription médicamenteuse, assurez-vous de sa compatibilité avec les traitements** habituels du malade^(*), notamment tous les médicaments ayant une interaction avec le cytochrome P450 (exemple : contraceptifs oraux, cyclosporine).

5) **En cas de douleur, appliquez les protocoles de prise en charge habituels, sous réserve des contre-indications médicamenteuses.**

Pour tout problème de prise en charge, contacter le médecin suivant :

Nom : **N° de téléphone :**

(*) Consulter la base de données : www.orpha.net



Recommendations in case of medical emergency



Narcolepsy may manifest as:

- **rapid-onset deep sleep attacks** during driving or during potentially dangerous activities,
- **falls leading to trauma** during episodes of generalised cataplexy or a cataplectic state,
- **sleep attacks** accompanied by inappropriate behaviour such as out of context speech, obsessive cleaning or tidying, etc.,
- **hallucinations** or **temporary paralysis** immediately after awakening or before falling asleep.

- 1) **In case of sleep attacks**, stimulate the patient (it may take several minutes for the cardholder to become fully alert)
- 2) **In case of cataplexy**, place the cardholder in safe position to avoid injury: in the majority of cases, it takes between several seconds and a few minutes for full alertness to return.
- 3) **In case of general anaesthesia**
 - Ensure that the proposed **anaesthetics and ongoing medication are compatible**.
 - Anticipate the need for **prolonged monitoring** in the postoperative recovery room as the return to consciousness is often slow and more problematic.
 - In case of associated **sleep apnoea**, the usual management protocols should be followed whenever possible (positive pressure ventilation using the cardholder's equipment).
 - **Ongoing medication should be reinitiated as rapidly as possible** post-anaesthesia, as there is a risk of complications associated with withdrawal.
- 4) **Before prescription of any medication, ensure that any new treatment is compatible with the ongoing medication**, particularly for drugs that interact with cytochrome P450 (for example: oral contraceptives, cyclosporine)
- 5) **In case of pain, follow the usual management protocols taking into account the contradictions for any medication.**

For all management problems, contact the physician below:

Name:

Telephone number:

Titulaire de la carte

(Cardholder)

Photo d'identité

Nom

Prénoms

Né(e) le

Adresse

Téléphone

Date:

Signature du titulaire ou
de son représentant légal



En cas d'urgence contacter le(s) personne(s)
de l'entourage (People to contact in case)

1. Nom

Prénom Téléphone:

Adresse

2. Nom

Prénom Téléphone:

Adresse

3. Nom

Prénom Téléphone:

Adresse

SPECIMEN

Informations médicales personnelles

(Personalized medical information)

1- La maladie (Disease)

> **Date du diagnostic** (Date of diagnostic): ... / ... / ...

Episodes de cataplexie, si oui, précisez :
(Cataplectic episodes, if yes please provide details)

Autres troubles du sommeil associés :

(Other associated sleep problems)

Apnées du sommeil, si oui, précisez :
(Sleep apnoea, if yes, please provide details)

2- Les principaux traitements médicamenteux (principle medication)

Traitement stimulant l'éveil (Stimulants) :

Nom (Name)

Posologie (Dose)

Date de début (Start date) ... / ... / ...

Traitement anti-cataplexie (Anticataplectic medication) :

Nom (Name)

Posologie et nombre de prise (Dose and number to be taken/day) :

Date de début (Start date) ... / ... / ...

Autres traitements (Other treatments) :

Nom (Name)

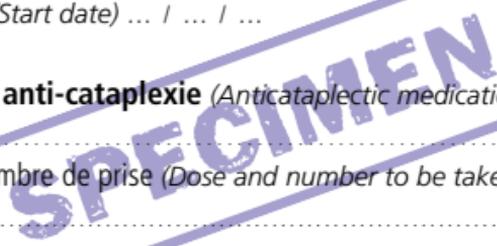
Posologie (Dose)

Date de début (Start date) ... / ... / ...

Nom (Name)

Posologie (Dose)

Date de début (Start date) ... / ... / ...



Informations médicales personnelles

(Personalized medical information)

3- Autres modalités de prise en charge *(Other treatment modalities)*

Ventilation en pression positive *(Positive pressure ventilation)* :

Date de mise en place *(Date initiated)* ... / ... / ...

Modalités, précisez *(Modalities, please provide details)* :

Autres, précisez *(Other, please provide details)*

Date de mise en place *(Date initiated)* ... / ... / ...

Modalités, précisez : *(Modalities, please provide details)* :

Date de mise en place *(Date initiated)* ... / ... / ...

Modalités, précisez *(Modalities, please provide details)*

4- Mentions particulières utiles en cas d'urgence

(Other information that may be useful in case of emergency)

Autres pathologies, allergies... *(Other pathologies, allergies, etc.)* :

SPECIMEN

Nom, fonctions, cachet, date et signature du médecin remplissant la carte

(Name, affiliation, stamp, date and signature of the physician who filling in this card)

En cas d'urgence contacter les médecins responsables de la prise en charge du malade

(Physicians in charge of treatment of the cardholder)



1. Médecin du centre spécialisé du traitement de la maladie

Nom :

Nom du service :

Adresse :

Téléphone :

2. Médecins spécialistes (neurologue, pneumologue...)

Nom :

Spécialité :

Adresse :

Téléphone :

Nom :

Spécialité :

Adresse :

Téléphone :

3. Centre hospitalier assurant le suivi :

Nom du médecin :

Nom du service :

Adresse :

Téléphone :

4. Médecin traitant

Nom :

Téléphone :

Adresse :

SPECIMEN

Pour toute information concernant la maladie, consulter :

(For further information on this disease)

- > le site « Orphanet » : **www.orpha.net**
rubrique « narcolepsie »
rubrique « urgences et maladies rares »

Autres sites d'information pour les professionnels de santé :

- > site de la Société Française de Recherche et de Médecine du Sommeil (SFRMS) : **www.sfrms.org**
- > 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.

Il est recommandé de conserver cette carte sur vous, elle est très utile, voire indispensable en cas d'urgence.

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).

LES ATELIERS en 4 temps

1 Une séance individuelle d'1 heure avec une infirmière, afin de préciser les problèmes liés à la maladie et de définir les objectifs à atteindre pour mieux gérer le quotidien :

- un temps avec l'enfant et ses parents,
- puis un temps avec l'enfant seul.

Mieux vivre avec la narcolepsie

2 Une séance collective de 2 heures réunissant 3 ou 4 familles, avec médecin, psychologue, neuropsychologue et infirmières.

Temps d'explication de la maladie de façon ludique :

- fiches illustratives, film d'animation, puzzle.

Suivi d'un temps de réponses aux questions et d'échange.

Mieux comprendre sa maladie

3 Une séance individuelle d'évaluation à distance avec une infirmière.

Mieux accepter sa maladie

4 Proposition d'une ou plusieurs séances thématiques : Traitement, relations familiales, scolarité, ados...

Se sentir moins seul face à la narcolepsie



Le film d'animation «Comme les indiens...» explique le fonctionnement de ton cerveau en le comparant aux messages transmis par les indiens.

«Comme les indiens... » est une création du service Esefnp.

Si vous êtes intéressés, parlez-en à votre médecin référent dans le service ou au cadre de santé.

www.sommeilhfm.fr - Mail : ghe.hfme-sommeil@chu-lyon.fr
Tel : 04 27 85 60 52 - Fax : 04 27 86 92 30

MIEUX VIVRE avec sa narcolepsie

Ateliers d'éducation thérapeutique pour les patients et leur famille



Hospices Civils de Lyon

Hôpital Femme
Mère Enfant



CENTRE NATIONAL DE RÉFÉRENCE
NARCOLEPSIE ET HYPERSONNIE

Guide

Hypersomnies et Parcours professionnels



Préface

L'équilibre entre vie personnelle, vie professionnelle et loisirs tourne souvent au cours de nos vies professionnelles chargées autour de la fameuse rengaine « métro-boulot-dodo » tant il est difficile pour tous d'équilibrer son temps entre ses trois tiers de vie : le travail, le sommeil, la mobilité.



Ce n'est que plus difficile encore pour ceux qui souffrent d'hypersomnies et nous comprenons combien ils ont besoin de conseils à chaque moment de leur parcours professionnel pour faire face aux différentes étapes de la formation initiale, au maintien dans l'emploi, à l'aménagement des conditions de travail, à la possibilité de faire des pauses.

Au cours des dernières années consacrées **au projet SOMNOPRO (soutenu par la Fondation Maladies Rares), le Centre de Référence Narcolepsies et Hypersomnies rares de l'Hôtel-Dieu de Paris AP-HP, en lien avec l'équipe du Laboratoire d'Ethnologie et de Sociologie Comparative (LESC) de Nanterre et l'Association française de Narcolepsie Cataplexie et d'Hypersomnies rares (ANC)**, a pu aborder avec de nombreux patients hypersomniaques et leurs familles, quels étaient les freins, mais aussi les ressources des patients pour aborder la vie professionnelle.

Les craintes des employeurs, des collègues, le manque de soutien de l'entourage professionnel, le regard et les représentations des autres, qui ont parfois du mal à comprendre une telle pathologie, sont à considérer. Mais il existe aussi un vaste réseau possible de soutien et de solidarité manifestée par bien des acteurs pour permettre l'insertion. De nombreux patients sont aussi bien intégrés dans leur travail et nous donnent l'espoir d'une meilleure prise en charge.

Le but de ce guide est d'aider les personnes présentant une hypersomnie, et leur famille, à trouver le meilleur parcours professionnel correspondant à leur formation et à leurs dons.

Un grand MERCI à tous les patients interrogés pour leur aide précieuse à la réalisation de ce guide ainsi qu'à l'anthropologue Mickaële LANTIN MALLETT, à l'ANC et sa Présidente Manon BRIGANDET, aux équipes du Centre de Référence Narcolepsies et Hypersomnies rares de l'Hôtel-Dieu de Paris et du LESC, et particulièrement aux Dr Virginie BAYON, Elisabeth PREVOT-BALENSI, Brice FARAUT et Anne-Gaël BIHAUT.

MERCI à la FONDATION MALADIES RARES pour avoir soutenu ce projet SOMNOPRO.

Bonne lecture à tous !

Pr Damien LÉGER et Dr Caroline GAURIAU

Centre de Référence Narcolepsies et Hypersomnies rares de l'Hôtel-Dieu de Paris, AP-HP

► www.sommeil-vigilance.fr

Hypersomnies et parcours professionnels

> Qu'est-ce que l'hypersomnie ?

Si les troubles du sommeil comme l'insomnie sont bien connus du grand public et des généralistes, les troubles de l'éveil ou hypersomnies demeurent encore méconnus et mal orientés. Pourtant leurs conséquences sociales, familiales et professionnelles peuvent être sévères : accidents de la voie publique, désinsertion professionnelle, difficultés familiales...

Lorsque la somnolence ne peut être expliquée par un manque de sommeil, la prise de médicaments, des apnées du sommeil ou une dépression, il faut penser aux hypersomnies. Ce sont des maladies rares, chroniques, mais qui, dans la plupart des cas, grâce à un traitement médical bien conduit et une bonne gestion du sommeil permettent aux patients qui en sont atteints de mener une vie quasi normale.

Ces troubles de l'éveil peuvent se manifester sous différentes formes par :

- Un allongement de la durée du sommeil de nuit avec des difficultés à émerger le matin,
- Une somnolence et/ou des accès de sommeil irrésistibles au cours de la journée qui limitent les activités du patient et l'obligent à faire des siestes,
- Des périodes de plusieurs jours de sommeil qui surviennent de façon récurrente.

Le diagnostic est avant tout clinique, mais un bilan et des examens dans un centre de sommeil spécialisé sont nécessaires.

► <http://brain-team.fr>

Plus d'informations sur la narcolepsie de type 1 (avec cataplexie) :

► www.orpha.net/type1

Plus d'informations sur la narcolepsie de type 2 (sans cataplexie) :

► www.orpha.net/type2

Plus d'informations sur l'hypersomnie idiopathique :

► www.orpha.net/hypersomnie-idiopathique

Plus d'informations sur le syndrome de Kleine-Levin :

► www.orpha.net/Kleine-Levin

Pour trouver les coordonnées des **Centres de Référence Narcolepsies et Hypersomnies rares (Montpellier, Paris Hôtel-Dieu / Pitié-Salpêtrière / Robert Debré (enfant), Lyon (enfant), Bordeaux)** et des **Centres de compétence** les plus proches de chez vous, consultez le site de **BrainTeam**, la filière nationale de santé des Maladies rares du système nerveux central

► <http://brain-team.fr/les-membres/les-reseaux-de-competences/>

> Pourquoi ce guide ?

L'hypersomnie a des conséquences sur la vie quotidienne du malade, mais aussi sur son entourage : conjoint, enfants, parents, amis et collègues de travail. Pour limiter ces répercussions et vivre le plus normalement possible, il est conseillé de :

- Sensibiliser l'entourage familial de façon à ce que les projets communs (voyage, grossesse...) s'organisent le plus sereinement possible,
- Maintenir le lien social grâce à des activités de loisirs ou sportives même si une adaptation peut-être nécessaire.

Dans le milieu professionnel, les patients avec hypersomnie rencontrent de nombreuses difficultés d'insertion et de maintien dans l'emploi, même lorsque l'hypersomnie est considérée comme compatible avec le travail.

Les craintes des employeurs, des collègues, le manque de soutien de l'entourage professionnel, le regard et les représentations des autres, qui ont parfois du mal à comprendre une telle pathologie, sont autant de freins à l'insertion et le maintien dans l'emploi.

De plus, souvent le salarié hypersomniaque a une méconnaissance non seulement de ses droits mais aussi des outils et des acteurs qui pourraient faciliter son parcours professionnel.

Pourtant, il y a une vraie nécessité d'anticipation, d'évaluation et d'échanges interdisciplinaires et de coopération (médecin du sommeil, neurologue, psychologue, médecin traitant et médecin du travail) avec l'accord du patient/salarié pour permettre une bonne insertion professionnelle.



Liste des abréviations de la brochure

- AAH** : Allocation Adulte Handicapé
- AGEFIPH** : Association de GEstion du Fonds pour l'Insertion Professionnelle des personnes Handicapées
- ALD** : Affection Longue Durée
- ANPE** : Agence Nationale Pour l'Emploi
- CAF** : Caisse d'Allocations Familiales
- CAP** : Certificat d'Aptitude Professionnelle
- CARSAT** : Caisse d'Assurance Retraite et de Santé Au Travail
- CCI** : Chambres du Commerce et de l'Industrie
- CDAPH** : Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées
- CDD** : Contrat à Durée Déterminée
- CDES** : Commissions Départementales de l'Education Spéciale
- CDI** : Contrat à Durée Indéterminée
- CE** : Comité d'Entreprise
- CHSCT** : Comité d'Hygiène, de Sécurité et des Conditions de Travail
- CIO** : Centre d'Information et d'Orientation
- CLD** : Congé de Longue Durée
- CMI** : Carte Mobilité Inclusion
- COTOREP** : COmmission Technique d'Orientation et de REclassement Professionnel
- CRP** : Centre de Rééducation Professionnelle
- CSE** : Comité Social et Economique
- CSSCT** : Commission Santé Sécurité et Conditions de Travail
- DIF** : Droit Individuel à la Formation
- DP** : Délégué du Personnel
- EPE** : Equipe Pluridisciplinaire d'Evaluation
- ESS** : Equipe de Suivi de la Scolarisation
- FIPHFP** : Fonds pour l'Insertion des Personnes Handicapées dans la Fonction Publique
- GEVA-Sco** : Guide d'évaluation des besoins de compensation en matière de scolarisation
- IRP** : Instances Représentatives du Personnel
- MDPH** : Maison Départementale des Personnes Handicapées
- MSA** : Mutualité Sociale Agricole
- PAI** : Projet d'Accueil Individualisé
- PPS** : Projet Personnalisé de Scolarisation
- RH** : Ressources Humaines
- RQTH** : Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé
- RSI** : Régime Social des Indépendants
- SAMETH** : Service d'Appui pour le Maintien dans l'Emploi des Travailleurs Handicapés
- SAPAD** : Service d'Assistance Pédagogique A Domicile
- SUMPPS / SIUMPPS** : Service Universitaire/Interuniversitaire de Médecine Préventive et de Promotion de la Santé
- TILE** : Tests Itératifs des Latences d'Endormissement
- TME** : Test de Maintien d'Eveil
- VAE** : Validation des Acquis par l'Expérience

Sommaire

8

QUEL PARCOURS SCOLAIRE, QUELLE FORMATION ?

- > Faut-il en parler à mon établissement scolaire, universitaire, mon organisme de formation ?
- > De quelles aides / modalités de compensation du handicap puis-je bénéficier ?
- > Y-a-t-il des métiers ou situations/activités professionnelles déconseillés, incompatibles ou interdits avec ma pathologie et d'autres qui, au contraire, seraient conseillés ou plus compatibles avec celle-ci ?

13

QUELS SONT LES TROUBLES POUVANT INTERFÉRER AVEC LE TRAVAIL ? EST-CE QUE LE TRAVAIL PEUT AVOIR UN IMPACT SUR MA MALADIE ?

- > Quels sont les troubles pouvant interférer avec le travail ?
- > La question de la conduite automobile
- > Quels sont les facteurs de risque d'arrêt de travail ou de désinsertion professionnelle ?

19

J'EN PARLE OU PAS ? MALADIE ET TRAVAIL MALADIE AU TRAVAIL

- > Faut-il déclarer sa maladie à l'employeur ?
- > Faut-il informer ses collègues de sa maladie ?

23

QUELLES SONT LES OBLIGATIONS DE MON EMPLOYEUR ET DU SERVICE RH DE MON ENTREPRISE CONCERNANT MON ÉVOLUTION PROFESSIONNELLE ET MON MAINTIEN DANS L'EMPLOI ?

- > Quels sont les aménagements possibles de poste, les mesures de reclassement en interne à l'entreprise ?
- > Peut-on être licencié du fait de sa maladie ?
- > Le cas particulier du personnel de la Fonction Publique
- > Les dispositifs complémentaires



28 QUELS SONT MES INTERLOCUTEURS EN SANTÉ AU TRAVAIL, DANS MON ENTREPRISE ET EN EXTERNE ?

- > Le médecin du travail
- > Le service de santé au travail de mon établissement, la mission handicap
- > Les associations de patients
- > Qu'est-ce que cela m'apporte si j'en parle ?
- > Pour en savoir plus

35 LA RQTH : POURQUOI SE DÉCLARER « TRAVAILLEUR HANDICAPÉ » ?

- > Définition et intérêt de la démarche
- > En pratique comment faire : les démarches, la Maison du handicap
- > Les bénéfices



40 COMMENT FAIRE LE POINT SUR MON PARCOURS ET (RE)CHERCHER UN EMPLOI ?

- > Pôle Emploi et Cap Emploi, les missions locales et PDITH
- > Le bilan de compétences et la reconversion
- > Financer ses projets avec l'Agefiph
- > Inaptitude, invalidité, taux d'incapacité, quelle différence ?
- > L'épreuve du CV et des entretiens d'embauche

45 SE FORMER ET TRAVAILLER AU QUOTIDIEN : COMMENT GÉRER MA FATIGABILITÉ ET MES SYMPTÔMES ?



Quel parcours scolaire, quelle formation ?

● Faut-il en parler à mon établissement scolaire, universitaire, mon organisme de formation ?

Il n'y a bien sûr aucune obligation d'informer votre établissement scolaire ou de formation, mais cette information pourra permettre une meilleure attention de l'équipe pédagogique à l'égard de l'élève hypersomniaque. Nous développons ce point au paragraphe suivant. Depuis la loi de 2005 pour l'égalité des droits et des chances, le nombre de jeunes en situation de handicap dans les établissements scolaires ne cesse d'augmenter. En 2016-2017, il y avait 300 000 inscrits dans le 1^{er} et 2nd degré, et cela est rendu possible grâce aux divers dispositifs d'aide et d'aménagements. En post-bac, certains établissements ont même une vraie politique d'intégration des étudiants différents.

Instaurer un dialogue avec l'équipe éducative est important car le manque d'information sur les conséquences physiques et psychologiques de la narcolepsie et de l'hypersomnie entraîne très souvent des incompréhensions de la part des professeurs. De plus, les absences inhérentes à la pathologie peuvent avoir des répercussions néfastes sur la scolarité. Un bon dialogue avec l'équipe pédagogique permettra aux enseignants de considérer les absences des élèves autrement que comme un manque de sérieux ou de motivation.

Ainsi, pour que vos années scolaires ou celles de votre enfant se déroulent au mieux, il convient de **sensibiliser les équipes éducatives** et de s'appuyer sur le médecin scolaire, l'infirmière, votre médecin du sommeil et l'Association de patients [cf. pages 30-31] **pour adapter le parcours scolaire des enfants et favoriser leur réussite.**

● De quelles aides / modalités de compensation du handicap puis-je bénéficier ?

Aménagement de la vie scolaire : le tiers temps

Lorsque votre enfant ou vous-même allez passer des examens nationaux (comme le brevet des collèges ou le baccalauréat par exemple), il est important de penser en amont à demander la mise en place d'aménagements pour compenser au mieux votre handicap. Ainsi, vous passerez plus sereinement les épreuves et votre pathologie impactera moins vos résultats. Attention, si vous avez un Projet d'Accueil Individualisé (PAI) [cf. page 9], ces aménagements ne vous seront pas automatiquement proposés et vous devrez les solliciter bien avant le jour des épreuves. Il faut savoir que cette demande d'aménagement doit émaner des parents. Vos interlocuteurs seront l'infirmière scolaire et le médecin scolaire. Des informations médicales telles que des certificats devront être apportés à la demande.

Si vous avez un Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS), ces aménagements pour les épreuves sont étudiés lors de la réunion pédagogique annuelle qui suit chaque PPS [cf. page 10].



Votre enfant, ou vous-même, pouvez donc bénéficier de **temps supplémentaire pour l'épreuve**, que l'on appelle le **tiers temps**. Cette majoration de temps est accordée au candidat pour réaliser son examen. Elle est au maximum d'un 1/3 du temps prévu initialement pour cette épreuve. Il est donc accordé au candidat un tiers du temps supplémentaire pour réaliser son épreuve (par exemple, si la durée de l'épreuve est initialement de 1 heure, il se verra attribuer 20 minutes de plus).

D'autres aménagements sont possibles comme l'utilisation de matériel informatique, l'assistance d'un secrétaire pour la reformulation ou l'écriture, la possibilité de se lever, marcher, changer de position ou de faire une pause, pendant l'examen. Il est aussi possible d'étaler la passation des épreuves sur plusieurs sessions et de conserver ses notes.

Le Projet d'Accueil Individualisé (PAI)

Le PAI est un **document écrit qui définit les aménagements apportés à la scolarité de l'enfant ou de l'adolescent souffrant d'une maladie chronique** comme la narcolepsie/l'hypersomnie : prise de médicaments, aménagements d'horaires et de contenu, dispenses de certaines activités.

Ce document définit aussi comment, en cas de période d'hospitalisation ou de maintien à domicile, les enseignants de l'école veillent à assurer le suivi de la scolarité (SAPAD ou Service d'Assistance Pédagogique A Domicile).

► <http://www.tousalecole.fr/content/sapad>

Enfin, il peut comporter un **protocole d'urgence** qui est joint dans son intégralité au PAI. Pour l'enfant narcoleptique/hypersomniaque, le PAI peut aussi comporter des périodes de repos comme des **siestes à l'infirmerie**.

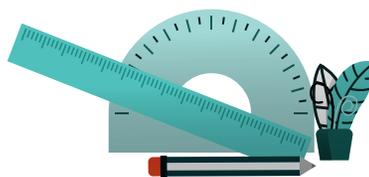
La mise en œuvre du PAI nécessite d'anticiper les besoins de l'élève. Pour cela, le médecin et l'infirmière scolaire recommandent aux parents de prendre contact le plus tôt possible avec l'établissement et de solliciter les conseils du spécialiste suivant la narcolepsie/l'hypersomnie de l'enfant. Cette étape importante permet une prise en charge optimale de l'enfant et participe à sa réussite scolaire.

LE PAI est un **dispositif de droit commun** qui permet de répondre aux besoins éducatifs particuliers des élèves, sans recourir à la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) [cf. page 37].

► <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F21392>

► <https://www.education.gouv.fr/cid115587/l-accueil-des-eleves-a-besoins-specifiques-la-mise-en-place-d-un-projet-d-accueil-personnalise.html>

Attention, le PAI ne permet pas d'aménagements dans le déroulement de la scolarité, pour cela il faut avoir recours à un PPS.



Le Projet Personnalisé de Scolarisation (PPS)

Le **PPS** organise le déroulement de la scolarité de l'élève reconnu en situation de handicap et assure la **cohérence, la qualité des accompagnements et des aides nécessaires** à partir d'une évaluation globale des besoins de l'élève.

Le PPS est un **outil de suivi du parcours de scolarisation** de l'élève et il fait l'objet d'un suivi annuel par l'Equipe de Suivi de la Scolarisation (ESS). Il est révisable au moins à chaque changement de cycle et à chaque fois que la situation de l'élève le nécessite. C'est l'enseignant référent qui est en charge de coordonner les ESS et de s'assurer du bon déroulement de la scolarité de l'enfant et des choix concernant son orientation scolaire.

Pour mettre en place un PPS, la famille doit en faire la demande à la MDPH [cf. page 37] qui met alors à la disposition de la famille un formulaire lui permettant de faire part de ses demandes et de ses souhaits relatifs au parcours de scolarisation de son enfant.

L'Equipe Pluridisciplinaire d'Evaluation (EPE) de la MDPH procède à l'évaluation de la situation de l'élève grâce au GEVA-Sco (Guide d'évaluation des besoins de compensation en matière de scolarisation). C'est un document rempli par les enseignants pour évaluer les apprentissages de l'enfant. Cette EPE élabore ensuite le PPS, puis le transmet à la Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées (CDAPH) [cf. page 37]. Cette CDAPH prend les décisions relatives au parcours de scolarisation sur la base du projet personnalisé de scolarisation rédigé par la famille.

► <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F33865>

Enseignement supérieur

La compensation de la narcolepsie/l'hypersomnie dans l'enseignement supérieur est prise en charge par chaque **Service Universitaire ou Interuniversitaire de Médecine Préventive et de Promotion de la Santé (SUMPPS / SIUMPPS)** ou par le responsable de l'accueil des étudiants handicapés de l'établissement d'enseignement supérieur.

Ceux-ci mettent en place les aménagements spécifiques pour les situations de handicap : temps supplémentaire pour l'écriture, photocopies des cours par les enseignants, duplicata des cours par les élèves de la classe, tiers-temps supplémentaire pour les contrôles, temps de repos supplémentaires...

► <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F2326>

● **Y-a-t-il des métiers ou situations/activités professionnelles déconseillés, incompatibles ou interdits avec ma pathologie et d'autres qui, au contraire, seraient conseillés ou plus compatibles avec celle-ci ?**

La question de l'orientation professionnelle peut se poser très tôt, dès la fin du collège. À la fin de la classe de 3^{ème}, les élèves qui veulent s'orienter vers une formation professionnelle pour apprendre un métier et découvrir les gestes professionnels demandent à entrer en CAP (Certificat d'Aptitude Professionnelle) (2 ans) ou en Bac pro (3 ans). Les élèves doivent passer une visite médicale pour que le médecin apprécie leur

aptitude au travail professionnel. Cet avis peut être refusé du fait des dangers que peut encourir un narcoleptique/hypersomniaque en utilisant par exemple certaines machines dites dangereuses, la conduite de véhicule ou le travail trop répétitif qui pourrait entraîner de la somnolence...

Chaque orientation professionnelle est à réfléchir avec le jeune et sa famille car la narcolepsie/l'hypersomnie n'impacte pas la vie de chacun de la même façon. Pour envisager une orientation professionnelle qui soit compatible avec la maladie, il convient de rencontrer la psychologue de l'éducation nationale en charge de l'orientation, au sein de l'établissement ou au CIO (Centre d'Information et d'Orientation).

Il est important que les souhaits du jeune soient pris en compte, mais cela ne peut réellement fonctionner que s'il a déjà compris les limites que peuvent engendrer la narcolepsie/l'hypersomnie. L'idéal est donc d'**anticiper le choix professionnel afin d'élaborer son projet** en tenant compte de ces conseils. Il faut que le jeune s'approprie son orientation, sans avoir le sentiment d'être obligé d'accepter malgré lui. Cette discussion est importante, car à l'adolescence, le jeune remet tout en cause... à commencer par sa maladie !

Ceux qui décident de poursuivre une scolarité jusqu'au bac général ou technologique et de faire des études supérieures doivent également envisager une carrière qui soit compatible avec leur maladie.

À priori, tous les métiers sont possibles pour les personnes atteintes d'hypersomnie, mais certaines professions leur seront fortement déconseillées du fait de l'obligation d'une vigilance soutenue. Il existe certains métiers qui sont réglementés :

- Le personnel roulant et de sécurité SNCF,
- L'aviation civile et les métiers de l'aéronautique (pilote de ligne, contrôleur aérien...),
- Les pompiers professionnels,
- La marine,
- Les plongeurs professionnels,
- Le service actif et port d'armes dans la police nationale (SIGYCOP),
- La conduite professionnelle de véhicules, engins, machines dangereuses (grutier, cariste...),
- La fonction publique où une notion de compatibilité à l'exercice de la fonction est stipulée, y compris dans l'enseignement,
- Les sportifs de haut niveau/professionnels (problème des traitements stimulants de la vigilance pouvant être considérés comme produits dopants lors des compétitions officielles).

Sans rentrer dans les détails pour chacun de ces métiers aux exigences particulières, il y a nécessité de voir un médecin (agréé, expert ou spécialiste selon les cas) qui contrôlera que les conditions physiques et psychiques requises pour le métier visé sont adéquates au regard des normes en vigueur.

Au-delà des métiers ci-dessus qui relèvent de règles particulières, les exigences du travail relatives à certains métiers peuvent générer des situations à risque pour le salarié atteint d'hypersomnie ou pour autrui (collègues, publics). C'est le cas des métiers amenant à mobiliser des machines-outils (ébénisterie, restauration) ou encore ceux amenant à travailler avec des publics vulnérables (jeunes enfants, personnes âgées).

Mais le point positif est que les hypersomnies n'altèrent pas du tout le niveau intellectuel et les hypersomniaques ont donc de bonnes capacités d'apprentissage.



L'EXPÉRIENCE SCOLAIRE

“ Je devais travailler plus que les autres, moi après la journée d'école c'était le black-out quand je rentrais chez moi.

Le « tiers temps » c'est de la « triche », mon premier examen s'est très bien passé donc je vais continuer comme ça, je ne veux pas être « mise dans une case ». Je ne veux pas qu'on considère que j'ai eu mon diplôme parce que j'ai eu du temps en plus...

“ Je me suis organisée, je revenais à la maison à la pause déjeuner, je dormais entre les cours.

Le tiers temps supplémentaire j'ai passé le cap de la justification mais pendant longtemps cela a été une question dure pour moi, j'avais honte de l'utiliser parce que les autres se poseraient la question du pourquoi et si je réussis cela peut toujours être questionné derrière. Maintenant je me dis que c'est une question de justice, après je ne sais pas si c'est vraiment utile, c'est plus un problème de concentration qui se pose lors des révisions pas au moment de l'épreuve, de l'examen.

“ Je n'étais pas bonne élève comme mes frères et sœurs, du coup je n'avais pas le droit de sortir car mes résultats n'étaient pas assez bons, sur mon carnet scolaire il y avait marqué « étourdie, dans la lune, ne travaille pas, dors en classe... ». J'en ai beaucoup souffert.

On m'a exclue du cursus où je m'étais engagée et où je réussissais en raison de la maladie, il m'a fallu trouver autre chose, depuis je suis restée sur la touche, en échec.»

“ Mais quel fainéant ! Mon pauvre enfant tu es dans la lune, concentre toi un peu ! Cet enfant on n'en fera jamais rien !

Tu as mal au ventre ou tu ne veux pas aller à l'école ?

Il faut se faire une raison, mieux vaut l'orienter tôt, il ne réussira pas à surmonter ça... Cette voie-là/ ce métier-là n'est pas fait pour lui...



Quels sont les troubles pouvant interférer avec le travail ?

Est-ce que le travail peut avoir un impact sur ma maladie ?

● Quels sont les troubles pouvant interférer avec le travail ?

La somnolence et la fatigue sont des symptômes de l'hypersomnie. Ils peuvent altérer votre état de santé général et entraîner une baisse de la productivité, des difficultés relationnelles au travail, des retards ou des arrêts et des accidents de travail. Globalement, vous avez moins de temps que les autres dans une journée de travail.

Les chutes de tonus musculaire (cataplexies) sont également des symptômes de la narcolepsie qui peuvent rendre difficile la réalisation de certaines activités de travail et altérer la maîtrise des gestes du métier. Les cataplexies peuvent augmenter le risque d'erreur, entraîner des situations à risque pour la santé ou la sécurité du travailleur, de ses collègues ou des publics (chutes d'objets ou d'outils, accidents, blessures). Ces symptômes de la maladie peuvent également avoir des retentissements dans les rapports sociaux au travail (incompréhension, peur, etc.) et rendre publique l'existence d'un problème de santé.

● La question de la conduite automobile

Point juridique : les recommandations

Le permis de conduire est un facteur d'insertion sociale et professionnelle important. Conduire est considéré aujourd'hui comme un acte banal même si cette activité n'est pas sans risques, à la fois pour le conducteur mais aussi les passagers du véhicule et les autres usagers de la voie publique. La conduite de véhicule nécessite des capacités techniques ainsi que certaines aptitudes médicales.

Ainsi, « tout conducteur de véhicule doit se tenir constamment en état et en position d'exécuter commodément et sans délais toutes les manœuvres qui lui incombent » (article R. 412-6 du code de la route). Un conducteur atteint d'une affection limitant ses capacités peut constituer un danger pour lui-même ou les autres usagers de la route. Il peut être amené à interrompre la conduite jusqu'à l'amélioration de son état de santé. **L'arrêté du 21 décembre 2005**, modifié par divers arrêtés successifs et notamment celui du **18 décembre 2015**, fixe la **liste des affections médicales incompatibles avec l'obtention ou le maintien du permis de conduire ou pouvant donner lieu à la délivrance d'un permis de conduire de durée de validité limitée**. Cette réglementation concerne de nombreuses maladies chroniques comme les troubles cardiaques, les pathologies visuelles, le diabète...



Les pathologies du sommeil responsables de troubles de la vigilance (comme le syndrome d'apnées du sommeil ou l'hypersomnie), font partie de cette liste (dans la catégorie : *Classe IV : Pratiques addictives - neurologie - psychiatrie] 4.3. Troubles du sommeil] 4.3.1 Somnolence excessive d'origine comportementale, organique, psychiatrique, iatrogène*).

➤ www.legifrance.gouv.fr

En pratique, **tout malade souffrant de somnolence doit d'abord être informé par son médecin des risques ayant trait à la conduite automobile**. Celle-ci devra être formellement déconseillée tant qu'une intervention thérapeutique n'est pas mise en place et se montre efficace.

Les conditions de délivrance ou de maintien du permis de conduire sont différentes selon qu'il s'agit de conduire un véhicule du groupe léger ou groupe 1 (catégories A1, A2, A, B, B1 et BE) ou un véhicule du groupe lourd ou groupe 2 (catégories C1, C1E, C, CE, D1, D1E, D et DE) pour lequel les conditions sont plus strictes.

POUR LE PERMIS LÉGER (VOITURE, MOTO)

Les conducteurs relèvent d'un **examen clinique et/ou de tests paracliniques laissés à l'appréciation du médecin** avec :

- Une interruption temporaire de la conduite en attente de traitement,
- Une incompatibilité tant que persiste une somnolence malgré le traitement,
- La reprise peut avoir lieu 1 mois après l'évaluation de l'efficacité thérapeutique du traitement éveillant. Cette reprise sera proposée à l'issue du bilan spécialisé et de l'avis du médecin ayant pris en charge le traitement de la somnolence et décidera des investigations nécessaires.
 - Compatibilité temporaire de 3 ans.

POUR LE PERMIS DE TYPE LOURD (CAMIONS, AUTOBUS, TAXIS, VÉHICULES UTILITAIRES, AMBULANCES...)

Les conducteurs doivent passer un **Test de Maintien d'Eveil (TME)** pour confirmer l'efficacité du traitement et la possible reprise de la conduite, avec :

- Une interruption temporaire de la conduite en attente de traitement,
- Une incompatibilité tant que persiste une somnolence malgré le traitement,
- La reprise de la conduite peut avoir lieu 1 mois après l'évaluation de l'efficacité thérapeutique du traitement approprié. Cette reprise sera proposée à l'issue du bilan spécialisé et du TME.
- Compatibilité temporaire de 1 an.

Le TME n'est donc pas obligatoire pour les conducteurs du permis léger. Cependant, compte tenu de la rareté de l'hypersomnie/la narcolepsie qui peut être mal connue du médecin agréé (médecin inscrit sur une liste de praticiens pouvant effectuer la visite médicale et délivrer l'avis concernant la conduite), il est recommandé de passer un TME sous traitement pour compléter le dossier de demande d'aptitude à la conduite. Le mieux est d'y associer également un courrier de votre médecin du sommeil confirmant que vous suivez régulièrement votre traitement éveillant. Le médecin agréé pourra alors se prononcer sur votre aptitude médicale à la conduite ainsi que sur la durée de validité de cette aptitude. Cela conditionnera ainsi la périodicité de demande de renouvellement de votre permis de conduire ainsi que celle des examens à refaire (TME généralement).



Dans la plupart des cas, lorsque la pathologie est équilibrée et bien suivie, il vous sera délivré un permis provisoire d'une durée de 3 ans. Par la suite, des permis provisoires pour des durées plus longues pourront vous être délivrés (pour le permis léger).

Où s'adresser pour obtenir ce permis provisoire ?

Votre médecin traitant n'est pas habilité à procéder à cette visite médicale. Vous devez vous adresser à un **médecin de ville agréé par le préfet**. La liste des médecins agréés peut être consultée sur les sites internet des préfetures. Elle est également disponible dans les préfetures, sous-préfetures et dans les mairies de certaines communes.

Le montant de cet examen médical est de 36 euros. S'agissant d'un examen de prévention, il n'est pas pris en charge par la sécurité sociale et ne peut donner lieu à l'établissement d'une feuille de maladie. Le médecin agréé peut solliciter tout examen complémentaire, à vos frais, si nécessaire (par exemple un TME si vous ne l'avez pas fait) avant de délivrer son avis. Il peut aussi demander que vous soyez examiné devant la commission médicale départementale. En cas de décision défavorable, vous pouvez saisir la commission médicale d'appel.

➤ <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F2686>

➤ <https://www.prefecturedepolice.interieur.gouv.fr/Demarches>

La responsabilité de la déclaration à la commission du permis de conduire revient au patient et non à son médecin. En effet, votre médecin traitant ou votre médecin du sommeil a le devoir de vous informer sur les risques liés à la somnolence en cas de conduite automobile. Il est cependant soumis au secret médical et n'aura pas de contact direct avec le médecin agréé ou la commission médicale des permis de conduire. Cette démarche est de votre responsabilité. Mais... « **Nul n'est censé ignorer la Loi** ».

Attention, l'évaluation médicale du spécialiste du sommeil n'est en aucun cas une autorisation à la conduite qui ne peut être accordée que par le médecin agréé. Si vous évitez de faire réévaluer après traitement votre aptitude à conduire, il peut y avoir un conflit avec votre assurance, voire avec les forces de l'ordre, notamment en cas d'accident avec des conséquences importantes.

● **Quels sont les facteurs de risque d'arrêt de travail ou de désinsertion professionnelle ?**

La place sociale liée à l'activité professionnelle est primordiale. Elle permet bien sûr de conserver son niveau de vie mais aussi de garder une image valorisante de soi, et de maintenir des relations sociales essentielles à l'équilibre psychologique. Cependant, certaines conditions de travail comme des horaires difficiles, les réunions, les stations debout fréquentes, des temps de trajets domicile-travail conséquents..., peuvent avoir des impacts négatifs, notamment en augmentant la somnolence et la fatigue.

L'arrêt de travail ou la perte d'emploi peut être lié soit :

- Au travail lui-même et à ses exigences : obligation de cadences et de productivité, conduite professionnelle, position debout prolongée avec déplacements fréquents,

travail physique ou de précision, longue amplitude horaire de travail, problème d'accessibilité (absence de transports en commun), absence de flexibilité des horaires, impossibilité d'aménagement du poste par rapport à une incapacité particulière...

- À la maladie et à ses traitements : aggravation de la maladie, baisse ou perte d'efficacité du traitement, mauvaise tolérance des traitements, effets de l'interruption du traitement lors d'une grossesse...

Il est donc important d'anticiper de façon précoce d'éventuelles difficultés professionnelles afin d'éviter l'épuisement au travail et de permettre la mise en place de mesures de prévention.

N'hésitez pas à discuter avec votre médecin du travail [cf. page 28], la psychologue du travail ou l'assistante sociale si ces interlocuteurs existent sur votre établissement ainsi qu'avec votre spécialiste du sommeil de votre situation professionnelle.

Témoignages

L'EXPÉRIENCE PROFESSIONNELLE

Absentéisme / Arrêts maladie

« Si je m'arrête, j'aurai plus de mal au retour, le travail se sera accumulé, les autres vont me poser des questions, je vais peser sur mes collègues... Mon entreprise n'est pas prête à accueillir quelqu'un comme moi, je préfère continuer ainsi, c'est moins risqué, jusqu'ici je me suis débrouillé, cela passe inaperçu... »

« Je dois faire avec les contraintes de mon corps, je m'organise pour être le plus possible à l'heure au travail, mais parfois j'ai des pannes de réveil, je travaille plus dans la journée après, mes collègues savent que je suis sérieuse et que ce n'est pas pour me défausser... Et quand je m'arrête, c'est que je n'en peux plus, oui ça m'est arrivé... J'ai été voir la médecine du travail. »

« Ça me tuait, j'étais dans une spirale noire en raison de mes réveils tardifs, c'était des retards sans arrêt, quand je me réveillais c'était déjà accompli : c'était trop tard, j'étais en retard et je devais téléphoner. Ça me bouffait mentalement complètement, j'en faisais des cauchemars, je n'arrivais pas à m'en sortir, je me disais « tu fous rien, t'es qu'une merde ! » Je mettais l'équipe dans la merde. Il y avait un ras-le-bol sur le fait que j'étais en arrêt, que j'étais malade, on me le disait directement ou pas, on me faisait sentir le « fais un effort quand même ! » « bouge-toi le cul ! ». Je l'ai fait, mais la maladie ne va pas s'en aller... »

« Monsieur Untel vous brillez par votre absence, il faudrait voir à dormir un peu la nuit ou arrêter de faire la fête et réduire sur la boisson, non ? On ne vous paye pas pour faire la sieste ici ! »

Bah les maladies du sommeil n'existent pas ! Dites-moi ce que vous avez vraiment, parce que tous ces retards ce n'est pas acceptable, je me pose la question de votre aptitude à ce travail-là, peut-être que vous êtes trop sensible à vous sentir mal comme ça à chaque fois...

« Madame Untel je m'inquiète un peu pour vos absences répétées, je sais que vous êtes un bon élément, consciencieuse. Si vous avez un souci, vous savez que la porte de mon bureau vous est ouverte, nous avons aussi un service de santé... »

(... in petto) Untel a un problème... peut-être que je devrais en parler aux autres, à notre responsable, ça peut peut-être s'arranger ?

L'EXPÉRIENCE PROFESSIONNELLE

Changement-évolution professionnelle et Reconversion

“ Je passe des concours mais j'en refuse les bénéfiques car cela entrainerait des changements qui pourraient déstabiliser mon organisation.

Être à 80% cela pourrait bloquer mon évolution professionnelle, les postes intéressants que je pourrais briguer et puis le fait que je ne sois pas disponible le soir ou que je fais attention à mes heures ou aux réunions... Et puis si je voulais partir de mon entreprise, là ce serait un frein c'est sûr !

Je suis dans une structure très vieille école où c'est la présence physique qui compte et qui joue sur l'évaluation de notre professionnalisme et de notre implication au travail. Moi je ne peux pas demander quoi que ce soit parce que ça fait 5 ans que je suis irréprochable et j'attends une augmentation annuelle. Et là j'attends de voir si ce sera cette année donc je ne veux pas me fragiliser. Et puis si j'ai un aménagement ce sera de la jalousie à qui saura pourquoi j'ai mon après-midi etc. Il y aurait des commentaires des managers. De plus j'ai changé de responsable récemment donc il me faut faire mes preuves.

“ Et bien il y aura un « deuil » à faire et un travail de type bilan des compétences pour trouver un poste qui me permette de conserver l'intérêt au travail, parce que là ce métier c'est une passion, une vocation, un rêve d'enfant réalisé. Quitter à cause de ma santé ce sera un déchirement, mais cela fait partie de l'éthique du métier : la sécurité-sûreté pour les usagers et pour moi aussi... Donc j'ai pris la décision de devenir monitrice, ça me permettra de rester près du métier, près du terrain et d'avoir des horaires fixes, des journées plus normales en horaires. C'est ce que veut le médecin, tous mes médecins. Je n'aurai plus les horaires variables mais ce sera compensé en hausse de salaire... Moi j'ai peur de m'ennuyer et puis si je m'ennuie je m'endors, c'est pire...

Le métier choisi me plaisait énormément, je me rattrapais d'une scolarité moyenne, je réussissais, mais je m'endormais tout le temps, de plus en plus, je n'ai pas pu faire les stages, je n'ai pas pu finir. Il n'y avait pas de compréhension, ça angoissait mes camarades et la Direction ces chutes avec les instruments. Le médecin du travail a dit que je ne pouvais plus continuer ce métier (inaptitude). À l'époque je ne savais pas ce que c'était, on m'a redirigé vers un Centre d'aide par le travail.

J'ai le statut de handicap depuis 5 ans. Je l'ai pris en me disant qu'ils ne pourraient pas me virer, pour aussi avoir des horaires aménagés et pour prévenir si besoin. La médecine du travail avait préconisé que je travaille 24 heures par semaine, 4 fois 6 heures. Avec le statut d'handicapé, j'ai été dirigé vers Cap Emploi, c'est eux qui m'ont trouvé mon employeur actuel.





“ J'ai un sentiment d'injustice parce que je fais de gros efforts qui ne sont pas toujours reconnus ou visibles pour autrui. J'ai une carrière moins montante que d'autres alors que gros investissements.

Je pense que tout est lié à la maladie, mon employeur s'inquiétait de cela : ma maladie, ma grossesse et ma profession. C'est complètement lié et avant de reprendre le travail je dois aller voir la médecine du travail pour une question d'aptitude. Si je reprends et que je dois faire autre chose ce sera quoi ? Là je suis en arrêt, ça dure un temps. Quand je devrai retourner au travail, je suis inquiète, j'ai une crainte, qu'est-ce que je dis ? Est-ce que je serai apte quand je reviendrai ?

J'ai la RQTH. Avant j'avais été pendant un an dans un grand restaurant sur un poste normalement adapté pour moi, mais en fait j'étais surexploité. Au début ils ont été prévenants avec mon statut, puis après et lorsqu'il y avait du speed les gens ne font plus attention et quand je suis en retard ils me faisaient des reproches...

Ça a été chaotique, en dents de scie mon parcours. Quand j'ai commencé à travailler, j'ai eu plein de petites missions, mais j'ai vite eu des soucis. Dans l'un, on jugeait que je n'étais « pas assez rapide », dans un autre j'étais en retard le matin, j'ai eu des avertissements, il m'a fallu du temps pour aimer mon travail... Dans un autre encore, je me suis barré en mauvais termes, j'ai fait une semaine, je ne tenais pas du tout le rythme, c'était en dents de scie, j'avais une dette de sommeil qui s'accumulait avec les horaires, j'en avais ras-le-bol, je faisais beaucoup d'efforts pour ne pas être en retard, être présent et puis ça craquait, à la base je n'ai pas aimé le travail parce qu'il y avait beaucoup de contraintes horaires, déjà se lever...

On m'a orienté sur vendeur en grande surface parce que c'était plus facile sur les horaires et plus stable. Mais j'en ai ras-le-bol parce que j'aime le vrai travail bien fait, j'ai un métier ce n'est pas vendeur de... Depuis que j'ai arrêté le métier, le rêve me hante, c'est récurrent, le fait que j'avais l'opportunité de devenir chef, mais que cela ne s'est pas bien passé...



J'en parle ou pas ?

Maladie et travail

Maladie au travail



● Faut-il déclarer sa maladie à l'employeur ?

Bien qu'il existe une obligation d'embauche de personnes reconnues comme travailleurs handicapés pour les entreprises de plus de 20 personnes [cf. page 35], certaines entreprises sont réticentes ou effrayées à l'idée d'embaucher des salariés avec une maladie chronique ou un handicap. C'est pourquoi, une personne atteinte d'hypersomnie en recherche d'emploi ne doit pas systématiquement se prévaloir de sa qualité de travailleur handicapé RQTH [cf. page 35]. Il faut rappeler que **le droit à la vie privée autorise chacun à ne pas révéler son état de santé** à son futur employeur qui n'a pas légalement l'autorisation de s'en enquérir.

Il est également important de se souvenir que la reconnaissance de travailleur handicapé ne rompt pas le secret médical. L'employeur à qui le salarié présente cette reconnaissance ne connaît pas la pathologie ayant donné lieu à cette reconnaissance. Seul le salarié concerné peut décider d'aviser son employeur, voire ses collègues, de la réalité de sa pathologie. Cette information peut être très utile pour informer les premiers secours en cas d'urgence. Mais, selon les pathologies et les mythologies qu'elles véhiculent, cette levée volontaire du secret médical peut aussi dans certains cas exclure le salarié concerné. Il convient donc de bien réfléchir avant d'en parler, d'échanger sur ce sujet avec les médecins soignants, puis avec le médecin du travail qui est également soumis au secret médical, mais sans oublier qu'il est celui qui va déterminer l'aptitude au poste.

Lors de l'entretien d'embauche, à moins d'avoir postulé sur un poste ciblé « travailleur handicapé », il est préférable de ne pas mentionner sa maladie à un futur employeur. En cas de recrutement en tant que « travailleur handicapé », mieux vaut éluder le diagnostic précis. Bien sûr, il est opportun (mais pas obligatoire) d'en parler au médecin du travail lors de la visite médicale d'embauche. Il pourra préconiser des adaptations de poste à l'employeur pour faciliter votre travail. Lorsqu'il s'agit d'un poste de sécurité pouvant mettre la santé ou la sécurité du salarié ou de tiers en jeu, et qui exige des aptitudes particulières, il est d'autant plus pertinent d'informer le médecin du travail de sa maladie. Ce dernier est soumis au secret médical et ne pourra rien dévoiler à l'employeur.

Dans certains cas, il peut être judicieux d'informer l'employeur de sa maladie afin de favoriser une relation de confiance et faciliter ainsi les aménagements nécessaires.

Mais dans tous les cas, c'est à vous d'en décider.

Quoiqu'il en soit, le début du contrat de travail est une période délicate puisque jusqu'à la fin de la période d'essai, vous pouvez être remercié sans justification. À ce stade, la marge d'action du médecin du travail est faible, même si toute discrimination pour raison de santé est légalement prohibée. Un employeur embauchant un salarié qui d'emblée se voit prescrire des aménagements de poste, peut facilement être tenté de ne pas aller au-delà de la période d'essai.

Si la maladie se déclare ou s'aggrave **alors que le contrat de travail court**, il est alors plus facile pour le salarié d'obtenir une adaptation du poste de travail par l'intermédiaire du médecin du travail. En effet, à ce moment, l'employeur ne pourra plus rompre le contrat sans avoir à le justifier et une altération de la santé ne constitue pas, en soit, un motif réel et sérieux de licenciement. Si un licenciement était prononcé par l'employeur en raison de l'état de santé du salarié, il serait déclaré nul par les juges.

Dès lors, la **RQTH** [cf. page 35] peut être un atout capital car elle permet de mobiliser des aides financières et matérielles afin que vous soyez maintenu dans votre emploi. Mais surtout, c'est au médecin du travail de jouer pleinement son rôle en faveur du maintien en emploi.

● Faut-il informer ses collègues de sa maladie ?

Quand une personne annonce qu'elle a une maladie chronique, le regard des autres peut changer. Des sentiments de pitié, de compassion ou des réactions d'éloignement peuvent apparaître en raison des préjugés ou d'une méconnaissance de cette maladie rare qu'est l'hypersomnie. Aussi, tant que tout va bien, il est préférable de ne pas parler de sa maladie à ses collègues sauf à ceux avec lesquels il existe des liens de confiance particuliers.

Au même titre que les personnes souffrant d'autres maladies chroniques ou invalidantes, les personnes atteintes d'hypersomnie estiment que le manque de compréhension de leurs collègues et de leur hiérarchie à l'égard de leur maladie, et les perceptions erronées et/ou attentes réduites en ce qui concerne leurs capacités, constituent les obstacles les plus importants auxquels elles doivent faire face. Ainsi, quand les retards et/ou absences deviennent trop répétés ou que des aménagements de poste ou d'horaire sont nécessaires, il est préférable d'expliquer la maladie pour que les collègues acceptent mieux le retentissement de ces aménagements sur leurs propres tâches. Cela d'autant plus que le handicap de la personne malade n'est pas toujours visible. Le médecin du travail peut vous aider à expliquer à vos collègues et/ou votre hiérarchie ce qu'est l'hypersomnie et son impact.



L'EXPÉRIENCE PROFESSIONNELLE

Masquer ou pas la maladie, taire ou dire

“ J'en fais plus que les autres, jusqu'au malaise. Je suis performante mais cela déséquilibre ma vie sociale car il me faut en fin de journée et de semaine tout récupérer... Mon conjoint et ma famille prennent cher !

Je dois travailler plus que les autres pour arriver à la même chose et aussi pour ne pas laisser la maladie me dicter ma vie et mes projets professionnels.

Personne au travail n'est au courant, je fais très gaffe, j'ai été échaudée par une expérience antérieure où les liens entre la médecine du travail et les RH étaient troubles. Pour moi ce serait un risque de le révéler, même à des collègues qui sont des amies, même à mes anciennes collègues. Je n'aurais pas de gain à le dire, au contraire, c'est un petit monde le secteur où je travaille, au-delà de l'employeur que j'ai là, c'est un petit monde...

J'ai remis mon curriculum vitae à jour à chaque fois que je tentais une nouvelle maison. Il est biaisé car mes périodes de travail étaient à chaque fois très brèves. Je disais que j'avais beaucoup fait d'intérim pour masquer les nombreuses démissions et expliquer l'enchaînement des petites durées... pour que ça passe mieux.

J'ai fait une cataplexie dans mon bureau, je suis tombée. Et la seule chose que je voulais, c'est que ma collègue n'appelle pas le secrétariat, que cela ne se sache pas... À un nouvel employeur si je lui dis tout ce qui ne va pas, il ne va jamais me prendre : les médicaments, les retards, mes endormissements, le risque que je tombe...

Je cherche à éviter la flagrance. Il faut savoir se dépêtrer des situations pour ne pas être démasqué, inventer, se justifier, mentir...

Moi je ne veux pas le dire pour pouvoir garder une contenance. Et puis c'est un effort énorme pour rester éveillé et si je le dis je ne le fais plus. Si je leur dis, cela va changer leurs comportements, leur regard.

Je fais avec, la maladie m'est indifférente dans la vie professionnelle. Ça n'a jamais été un problème, peut-être si j'avais été dans un autre secteur... Alors voilà j'étais toujours dans une activité débordante au boulot, mais je compensais pour que ça ne se voit pas au travail. Le soir chez moi, j'avais le corps qui s'effondrait... Ma vie familiale a été fortement impactée...

Ce n'est pas quelque chose à dire et puis ce n'est pas visible si je ne le dis pas... Je passe à peu près inaperçu...

Je ne l'ai pas ébruité car c'est un risque pour ma carrière. Je fais en sorte d'être dans la normalité, de ne pas m'arrêter, je ne veux pas de la pitié !





“ Je n’avais pas le choix, je devais tenir. J’étais un zombie et tous les moments externes aux compétitions et aux entraînements étaient du sommeil. J’ai l’esprit sportif, je sais me dépasser quand il faut le faire, même s’il y a de la fatigue et qu’il faut y aller. Tu te testes lors des tournois les moins importants, comment tenir et se surpasser. Je prenais les choses dans cette optique-là, mais à un moment donné ça a été dur.

Je ne m’en cache pas, ce n’est pas une tare. Il y a plein de gens malades d’autres choses et qui vivent très bien. Et puis d’autres collègues ont peut-être les mêmes symptômes et le dire peut les aider, c’est peu connu comme maladie donc... Et si ça peut aider...

Je préfère le dire plutôt que de passer pour une feignasse... Et c’est tellement plus facile d’être compris et d’avoir de la clémence...

J’ai fait le choix dès le départ d’en parler, de ne pas laisser de mystère planer, le dire et être dans la transparence, la narco ce n’est pas le sida ou autre, ce n’est pas stigmatisant comme ça ! On en parle, ça peut intéresser certains, mais après c’est vrai qu’ils oublient vite... Et il faut souvent le rappeler. Je crois que c’est plus facile si on le dit, ça change l’attention de l’autre, la manière dont on peut solliciter et être sollicité, cela permet de mieux gérer la fatigue et d’éviter le jugement trop sévère.

“ Je ne comprends pas pourquoi Mme Untel a un bureau à elle, elle doit avoir ses entrées... Je ne supporte pas les privilégiées ! Tu crois que c’est pour qu’elle puisse encore plus se la couler douce et faire ses siestes ? Vraiment il y en a qui ne s’en font pas !

Celui-ci il n’est pas professionnel, c’est la troisième absence injustifiée, ça ne peut plus durer ! C’est une entreprise ici il faut un peu de discipline !

Pssst, regarde la feignasse, elle dort encore, en pleine réunion ! Elle n’est pas prête d’avoir une promotion...

“ La politique de notre établissement est très claire sur ce point. Si la médecine du travail préconise des aménagements, on les étudie et on s’organise pour que le travail soit adapté à l’homme et non l’inverse ! Si madame Untel a un souci de santé, on va faire en sorte qu’elle puisse rester parmi nous...



Quelles sont les obligations de mon employeur et du service RH de mon entreprise concernant mon évolution professionnelle et mon maintien dans l'emploi ?

● Quels sont les aménagements possibles de poste, les mesures de reclassement en interne à l'entreprise ?

Bénéficier d'une aide à la formation des salariés dans le cadre du maintien dans l'emploi

Vous avez le droit à la **formation** comme tous les **salariés**. Elle vous sert à progresser dans votre travail ou à apprendre un métier différent. Tous les salariés ont le droit de faire des formations et notamment pendant les heures de travail.

Si vous avez une RQTH [cf. page 35], vous pouvez avoir plus d'aides pour suivre une formation. L'objectif est de permettre, dans une situation d'urgence, à une personne handicapée d'acquérir les compétences nécessaires à son maintien dans l'emploi. Cette aide s'adresse aux employeurs de personnes reconnues handicapées ou en voie de l'être. Elle consiste en une participation au financement du coût pédagogique d'une formation s'inscrivant dans un projet de maintien dans l'emploi. Cette aide est prescrite par votre conseiller SAMETH (Service d'Appui pour le Maintien dans l'Emploi des Travailleurs Handicapés) [cf. page 26].

Reprendre à temps partiel thérapeutique après un arrêt maladie de longue durée

Un temps partiel thérapeutique permet d'adoucir les conditions de la reprise professionnelle, à condition que la charge de travail soit correctement adaptée. Un **mi-temps ou un temps partiel thérapeutique** vous permet de reprendre votre poste en douceur, en ménageant votre fatigue et en vous laissant du temps pour vous. Mais attention, l'allègement de la durée de présence doit correspondre à un allègement équivalent et effectif de la charge de travail. Si celle-ci ne diminue pas, vous risquez de vous retrouver encore plus vite débordé. De quoi stresser et vous mettre rapidement en situation d'échec. À l'opposé, comme pour tout temps partiel, il vaut mieux également veiller à ce que votre poste ne soit pas vidé de son contenu, afin qu'il conserve tout son intérêt et sa légitimité. Autre aménagement du temps de travail envisageable, les horaires décalés peuvent être une bonne solution.

En pratique, le temps partiel thérapeutique demande une prescription médicale (par le médecin traitant ou le médecin spécialiste), l'accord de principe de l'employeur et un accord du médecin conseil de la Sécurité sociale.



La reprise à temps partiel thérapeutique doit impérativement être précédée d'un arrêt de travail. Il est cependant possible d'en bénéficier après une reprise du travail à temps plein s'il s'avère que celle-ci était prématurée (L 323-3 du code de la SS).

Attention, le temps partiel thérapeutique compte comme un arrêt de travail pour la Sécurité Sociale. Or la durée totale de l'arrêt couvert par les indemnités journalières est de 3 ans (R 323-1 du code de la SS). Cette durée peut être prolongée jusqu'à 5 ans (Congé Longue Durée, CLD) dans le secteur public.

Demander un aménagement de poste

Le médecin du travail peut proposer **un aménagement du poste** avec vous et en concertation avec votre environnement de travail. Pour cela, il doit se rendre sur le terrain.

Un poste aménagé permet au salarié d'honorer son contrat de travail tout en étant protégé. Le médecin du travail fait des recommandations pour une adaptation du poste de travail. Puis l'employeur fait des propositions à partir de ces recommandations. En cas de refus de l'employeur, des voies de recours sont possibles (L 4624-1 du code du travail).

Si nécessaire, vous pouvez demander une rencontre avec votre supérieur hiérarchique en présence du médecin du travail. Du fait de sa mission, celui-ci connaît les postes de travail (R 4624-1 du code du travail).

N'hésitez pas à faire valoir vos envies et vos capacités et à (ré)affirmer, s'il le faut, vos limites. Vous avez le droit de prendre l'initiative et de parler au médecin du travail. C'est à lui qu'il revient de valider dans la durée les aménagements de poste, et de les réajuster si nécessaire. Cela implique des visites régulières car les aménagements peuvent être revus et corrigés au cours du temps.

À votre demande et avec votre accord, votre médecin traitant ou votre médecin du sommeil peut également se mettre en contact avec le médecin du travail.

● Peut-on être licencié du fait de sa maladie ?

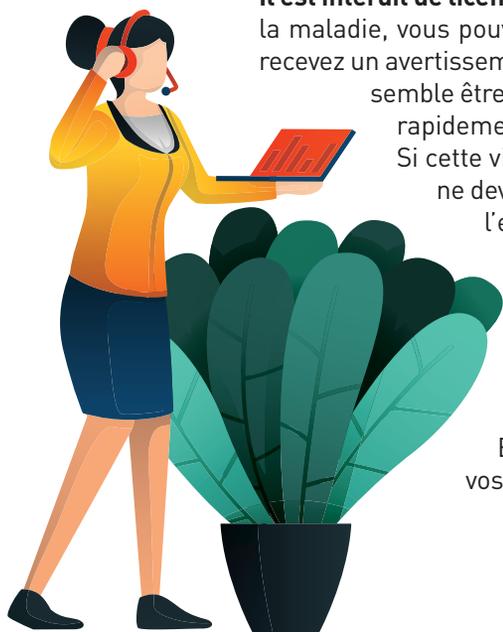
Il est interdit de licencier une personne pour raison de santé. Cependant, à cause de la maladie, vous pouvez commettre des erreurs ou être moins performant. Si vous recevez un avertissement ou une autre sanction de la part de votre employeur qui vous semble être rattaché à votre état de santé, vous avez tout intérêt à demander rapidement une visite médicale auprès de votre médecin du travail.

Si cette visite a lieu pendant votre temps de travail, ce qui est légal, vous ne devez pas abandonner votre poste et devez informer préalablement l'employeur. Si cette visite s'effectue en dehors de votre temps de travail, l'employeur n'est pas forcément averti.

Si une sanction vous apparaît totalement injustifiée, il est conseillé de faire intervenir l'inspection du travail ou un collègue syndiqué pour enrayer la procédure disciplinaire.

Une personne atteinte d'hypersomnie peut être licenciée pour inaptitude au poste de travail si impossibilité de reclassement.

En aucun cas, vous ne devez démissionner afin de ne pas perdre vos droits pour des indemnités de licenciement et de chômage.



● Le cas particulier du personnel de la Fonction Publique

Les fonctionnaires des fonctions publiques d'État, hospitalières et territoriales ont des statuts particuliers et ne répondent pas aux règles des salariés du privé, que ce soit pour leur contrat de travail, les questions d'aptitude ou d'inaptitude, leurs droits à congés, ou les risques de licenciement.

À leur entrée dans la Fonction Publique, les futurs fonctionnaires doivent être déclarés aptes à la fonction par un médecin agréé. S'ils présentent une pathologie, elle n'est pas forcément incompatible avec une aptitude dès lors que celle-ci est compatible avec l'exercice de la fonction. En cours d'exercice, leur statut leur permet de se voir octroyer des congés spéciaux par l'intermédiaire du comité médical.

Si un aménagement de poste est impossible ou insuffisant, en tant que fonctionnaire vous pouvez bénéficier d'un reclassement professionnel pour inaptitude physique pour un autre emploi du même grade, pour un emploi d'un grade différent ou dans un autre corps. L'affectation intervient après avis du médecin de prévention ou du comité médical. Vous conservez votre traitement antérieur en cas de reclassement à un grade inférieur. L'affectation dans un nouveau corps se fait par voie de détachement ou concours.

Un fonctionnaire atteint d'une invalidité temporaire réduisant d'au moins 2/3 sa capacité de travail peut bénéficier d'une allocation d'invalidité temporaire s'il ne reprend pas ses fonctions et s'il ne peut pas bénéficier d'une retraite. Si le fonctionnaire a été reconnu travailleur handicapé, le FIPHFP (Fonds pour l'Insertion des Personnes Handicapées dans la Fonction Publique), fond spécifique à la fonction publique, peut également apporter des aides matérielles et financières pour le maintien dans l'emploi.

Un fonctionnaire atteint d'une invalidité permanente et stabilisée (reconnue par la commission de réforme), et qui se trouve dans l'incapacité d'exercer ses fonctions, peut être radié des cadres et mis à la retraite pour invalidité quel que soit son âge, son taux d'invalidité ou la durée de ses services.

Si vous ne pouvez pas reprendre vos fonctions ou être mis en retraite pour invalidité, vous pouvez bénéficier d'une Allocation d'Invalidité Temporaire. La demande se fait auprès de votre caisse d'Assurance Maladie.

Si les droits statutaires des fonctionnaires sont spécifiques par rapport aux salariés du privé, en revanche le rôle du Médecin du Travail ou de prévention reste dans ses grandes lignes identiques.

● Les dispositifs complémentaires

Le Comité d'Hygiène, de Sécurité et des Conditions de travail (CHSCT)

Le CHSCT est mis en place dans les établissements d'au moins 50 salariés et disposant d'élus du personnel. Il a pour mission de contribuer à la protection de la santé et de la sécurité des salariés ainsi qu'à l'amélioration des conditions de travail. Le médecin du travail participe au CHSCT qui comprend également l'employeur, des représentants du personnel, l'inspecteur du travail, un représentant de la CARSAT (Caisse d'Assurance Retraite et de la Santé au Travail). En l'absence de CHSCT, ce sont les délégués du personnel qui exercent les attributions normalement dévolues au comité.

Le CHSCT est consulté sur les mesures prises en vue de faciliter la mise, la remise ou le maintien au travail des accidentés du travail, des invalides de guerre des invalides civils et des travailleurs handicapés, notamment sur l'aménagement des postes de travail.

Toutefois, au 1^{er} janvier 2020, les CHSCT n'existeront plus. Leurs missions seront assurées par le Comité Social et Economique (CSE), et s'il en existe une au sein de l'entreprise, par la Commission Santé Sécurité et Conditions de Travail (CSSCT). En effet, progressivement à compter du 1^{er} janvier 2018, le CSE est une instance représentative du personnel qui remplace les représentants élus du personnel dans l'entreprise. Ce comité fusionne l'ensemble des Instances Représentatives du Personnel (IRP), Délégués du Personnel (DP), Comité d'Entreprise (CE) et CHSCT.

Le service des Ressources Humaines (RH)

Dans une entreprise, le service RH joue un rôle de conseil auprès des responsables de l'entreprise et il s'occupe des salariés. Ce service va notamment choisir les personnes qui vont venir travailler dans l'entreprise, faire les fiches de paie, des congés et des arrêts maladie. Il apporte également une aide technique et administrative sur la prévention de la santé, l'adaptation ou le changement de poste d'une personne atteinte d'une maladie chronique.

Vous pouvez prendre rendez-vous avec ce service pour expliquer les problèmes que vous avez à cause de votre handicap. Il peut alors vous donner des conseils pour améliorer votre situation et devrait pouvoir vous proposer les moyens de trouver votre place via des formations ou évoquer avec vous un éventuel changement de poste, si nécessaire.

Le Service d'Appui pour le Maintien dans l'Emploi des Travailleurs Handicapés (SAMETH)

Il vous aide à adapter votre travail pour le garder, dans les entreprises du secteur privé et les établissements du secteur public (administrations d'État, collectivités territoriales, fonction publique hospitalière). Ce service est gratuit pour l'entreprise car totalement sélectionné et financé par l'Agefiph (Association de GEstion du Fonds pour l'Insertion Professionnelle des personnes Handicapées) dans le secteur privé, et mis à disposition des établissements des fonctions publiques pour le compte du FIPHFP.

Pour permettre le maintien dans l'emploi, le SAMETH peut faire appel aux **aides et dispositifs de droit commun existants** (temps partiel thérapeutique, Contrat de Rééducation Professionnelle ou CRP, formation...), mais aussi aux **prestations et aides**. Ainsi, il peut aider à mobiliser des aides et prestations techniques, humaines et financières pour la mise en œuvre de la solution de maintien. Le SAMETH permet d'obtenir des aides de l'Agefiph pour le maintien dans l'emploi de travailleurs handicapés afin d'éviter le licenciement d'un salarié devenu inapte à son poste. L'aménagement pris en charge est celui qui permet de compenser le handicap des personnes dans les entreprises du secteur privé et les établissements du secteur public.

Le SAMETH est un **service qui est extérieur à l'entreprise**. Il peut être saisi directement par : votre médecin du travail (41% des signalements), votre employeur (24%), vous-même en tant que le salarié (14%), mais également votre médecin traitant, l'assistante sociale, la MDPH, le CHSCT, la CARSAT (Caisse d'Assurance Retraite et de Santé Au Travail). Cette demande peut se faire à tout moment, y compris

pour une personne en arrêt maladie, en amont du retour dans l'entreprise, dès lors que la reprise au poste paraît compromise. Les conseillers SAMETH collaborent également avec les organismes de bilan de compétence ou de formation.

Tous les salariés en Contrat à Durée Indéterminée (CDI) peuvent bénéficier de ce service. Dans le cas de salariés en Contrat d'une Durée Déterminée (CDD) de plus de 6 mois (contrat à durée déterminée, contrat en alternance), le SAMETH peut être sollicité, à condition que la durée du contrat restant à couvrir le justifie et que l'importance de l'intervention du SAMETH soit proportionnée à la situation.

Si vous avez des problèmes dans votre travail à cause de votre handicap, vous pouvez donc être aidé par un SAMETH. Les conseillers sont présents dans chaque département (sauf à Mayotte). Pour trouver l'adresse et le numéro du SAMETH, demandez à votre médecin du travail, au service social de l'Assurance Maladie ou regardez sur le site Internet de l'Agefiph.

Si aucune solution ne peut être trouvée dans l'entreprise, le SAMETH fait le lien avec Pôle Emploi ou Cap Emploi, qui vous accompagnera dans la recherche d'un nouvel emploi.

► <https://www.agefiph.fr/>



Quels sont mes interlocuteurs en santé au travail, dans mon entreprise et en externe ?



● Le médecin du travail

Le médecin du travail est le premier interlocuteur à contacter dans votre entreprise. Il est le seul habilité à prononcer un **avis d'(in)aptitude au poste de travail ou de restriction d'aptitude** [cf. page 42], prérogative que ne peut pas avoir le médecin traitant ou le spécialiste du sommeil car il connaît les exigences du poste de travail. Il établit un diagnostic précis de votre situation, **en toute confidentialité (secret médical)**, et adresse des préconisations à votre employeur en fonction de vos capacités et d'éventuelles restrictions.

Vous pouvez voir le médecin du travail quand vous le souhaitez, que vous soyez en arrêt de travail ou pas. Si vous souhaitez le rencontrer pendant vos heures de travail, vous devez en informer votre employeur. Si c'est en dehors de vos heures de travail, votre employeur peut ne pas en être informé et cette visite peut même rester confidentielle. Elle est gratuite pour le salarié. Ainsi, si vous travaillez, vous pouvez, à votre initiative et à tout moment, prendre rendez-vous avec votre médecin du travail, il s'agit d'une **visite occasionnelle**. Si vous êtes en arrêt de travail, demandez-lui une **visite de pré-reprise**. Celle-ci est conseillée si des difficultés de reprise du travail sont prévisibles, afin de rechercher une solution d'aménagement de poste ou de reclassement professionnel. Elle peut être demandée, précocement avant la fin de l'arrêt maladie, par le médecin praticien, le médecin conseil ou vous-même.

Le médecin du travail est le **conseiller du salarié concernant sa santé**. Il regarde si les salariés d'une entreprise sont en bonne santé. Il va déterminer la périodicité de votre suivi médical de façon à accompagner le plus précocement possible les évolutions de la maladie.

Il peut vous conseiller de demander une RQTH [cf. page 35] et, en cas de risque d'inaptitude [cf. page 42], vous orienter vers une structure de maintien dans l'emploi qui mobilisera les aides financières, techniques ou humaines si nécessaire. S'il estime que la capacité globale de travail est réellement diminuée, il peut appuyer la démarche de demande de pension d'invalidité auprès de l'Assurance Maladie (1^{ère} catégorie ou 2^{ème} catégorie qui peut compléter un travail à temps partiel) [cf. page 43].

Le médecin du travail a **une action dans le milieu du travail avec son équipe pluridisciplinaire** pour évaluer les exigences, la pénibilité du poste, les horaires de travail, l'ambiance et peut proposer sur la base de cette connaissance des réserves médicales, un aménagement physique ou organisationnel du poste ou d'autres mesures permettant votre maintien dans l'emploi.

Le médecin du travail est aussi le **conseiller de l'employeur**, dans le respect du secret médical. Il établit une relation de confiance qui permet une meilleure acceptation des contraintes imposées par les symptômes de la maladie et autres nécessités d'adaptation du poste de travail.

● Le service de santé au travail de mon établissement, la mission handicap

Le service de santé au travail de votre établissement peut comprendre un ou des infirmier(s), une ou des assistante(s) sociale(s), un ou des psychologue(s) du travail. Il est associé à l'équipe en charge de la prévention des risques en santé et en sécurité de votre établissement (préventeur, ergonomiste, etc.). Certains établissements se dotent de « missions » ou de « commissions » telle que la mission handicap, la mission qualité de vie au travail.



L'assistante sociale

Il serait réducteur de penser que l'assistante sociale n'intervient qu'auprès des personnes exclues ou n'ayant que très peu de revenus. Aider les individus à s'adapter et à faire face à une situation difficile, celle provoquée par la maladie, par exemple, entre dans son champ d'activité. Elle peut vous être d'un grand recours pour vous aider dans vos démarches administratives (remplir les papiers...), pour faire « avancer » votre dossier dans telle administration ou tel organisme...

En effet, elle accompagne les personnes tout au long de leurs démarches, elle les informe sur leurs droits, les aides éventuelles et permet d'y accéder. Elle conseille, oriente vers les lieux, organismes, administrations appropriées. Souvent, elle travaille en lien avec d'autres professionnels (médecins, services administratifs, associations, magistrats...) et peut avoir un rôle de « médiateur » entre ces différents interlocuteurs.

Vous trouverez des assistantes sociales dans : les Centres Communaux d'Action Sociale (CCAS), les services sociaux départementaux rattachés au Conseil général de votre département, le service social de l'hôpital, certaines associations et certaines entreprises en interne.

Le service de santé au travail ou la mission handicap de mon entreprise

Dans **certains services médicaux du travail**, les **infirmières** peuvent vous apporter écoute, soutien et informations. Un **service de santé au travail** est également mis en place dans les établissements de plus de 250 salariés.

Si vous travaillez dans une grande entreprise, il y a peut-être une **mission handicap**. Il s'agit d'un service de l'entreprise qui est là pour aider les entreprises à embaucher des salariés handicapés et permettre d'anticiper sur la démarche de maintien dans l'emploi. La mission handicap est aussi là pour aider les salariés handicapés à bien travailler malgré leur handicap. Par exemple, si vous rencontrez des difficultés dans votre travail à cause de votre handicap, les professionnels de la mission handicap peuvent en parler avec votre supérieur. Ils peuvent également vous aider à faire la demande de RQTH [cf. page 35] qui sert à montrer que vous pouvez travailler mais que vous ne pouvez pas faire certaines choses à cause de votre handicap.

Le service social de l'Assurance Maladie

Le **service social de l'Assurance Maladie** vous aide à continuer à travailler même si vous avez des problèmes de santé. L'Assurance Maladie est la sécurité sociale. Celle-ci vous rembourse une partie de vos dépenses de santé (par exemple, quand vous êtes malade, la sécurité sociale vous rembourse une partie du prix de la consultation chez le médecin et une partie du prix des médicaments). Vous pouvez prendre un rendez-vous avec le service social de l'Assurance Maladie en allant à votre caisse d'Assurance Maladie.

● Les associations de patients



Il n'est pas toujours facile de pousser la porte des associations d'aide aux malades pour y croiser des gens qui ont le même problème. De plus, on ne comprend pas toujours ce que font ou proposent ces associations.

Pourtant, l'association est souvent vécue comme un espace de convivialité. On y échange ses astuces et ses expériences, on y obtient pas mal de réponses aux questions que l'on se pose, on peut y trouver un réel soutien. Parfois même, on y rencontre des amis.

L'association est créée par des bénévoles (non-salariés) qui élisent des représentants pour la conduire (statut d'association « à but non lucratif », régie par la loi de 1901). Elle peut favoriser la rencontre avec des personnes directement touchées (malades elles-mêmes ou proches de malades) et avec des professionnels de la santé, des travailleurs sociaux (groupes de parole, journées d'information...).

Une association de malades, en vous intégrant dans son réseau, vous accompagne au quotidien et lutte contre un éventuel isolement dû à la maladie. Elle peut vous aider à mieux connaître vos droits et à les faire respecter. Elle représente une source fiable d'informations et peut également agir en soutien si vous en éprouvez le besoin. Enfin, les associations de patients sont des porte-paroles : elles sensibilisent non seulement les malades mais également l'ensemble des acteurs de la vie publique qui prennent ainsi conscience de ce qu'est l'hypersomnie, des contraintes qu'elle engendre...



ZOOM SUR L'ANC (ASSOCIATION FRANÇAISE DE NARCOLEPSIE CATAPLEXIE ET HYPERSOMNIES RARES)



Cette association existe depuis 1986 pour représenter les personnes souffrant de Narcolepsie et d'Hypersomnie. Son siège social se trouve à l'hôpital Gui de Chauliac de Montpellier, mais l'association rayonne en région grâce à un réseau de bénévoles. Ces derniers sont eux-mêmes atteints de ces pathologies ou sont parents d'enfants narcoleptiques ou hypersomniaques. Comme d'autres associations de patients, l'ANC poursuit 3 objectifs distincts :

- Informer sur l'existence, les symptômes et les prises en charges thérapeutiques de la narcolepsie cataplexie et des hypersomnies rares, ainsi que les répercussions sur la vie, générées par la maladie ;
- Rechercher et mettre en œuvre des solutions pour aider les personnes atteintes et leur famille, en collaborant avec les MDPH et la sécurité sociale par exemple ;
- Soutenir la recherche sur les causes et les moyens de soigner ces maladies et travailler en partenariat avec les hôpitaux.

L'ANC organise des conférences et des temps conviviaux tout au long de l'année. Pour solliciter leur aide ou vous engager à leur côté, connectez-vous sur

► <https://www.anc-narcolepsie.com>

ZOOM SUR L'ASSOCIATION KLS-FRANCE (SYNDROME DE KLEINE-LEVIN)



L'association KLS-France existe depuis 2013 et regroupe des malades atteints par le syndrome de Kleine-Levin, des membres de leur famille, des proches et des amis sympathisants. Les objectifs de cette association sont :

- Rompre l'isolement et être à l'écoute des personnes touchées, malades et familles, pour répondre à leurs préoccupations quotidiennes et les orienter dans leurs démarches ;
- Faire connaître cette pathologie rare auprès du grand public et des professionnels de santé pour faciliter le diagnostic ;
- Soutenir la recherche.

Pour être accompagné par cette association, ou devenir bénévole, rendez-vous sur leur site internet

► <https://kls-france.org>

● Qu'est-ce que cela m'apporte si j'en parle ?

Les préconisations du médecin du travail

Avant de demander un aménagement du poste de travail, il faut réfléchir aux adaptations nécessaires qui vous permettront d'effectuer votre travail dans de bonnes conditions. Par exemple : Faut-il aménager une salle de repos pour limiter la somnolence ou me proposer un bureau où je serai tout seul ? Faut-il moduler mon rythme et mes horaires pour mieux gérer les symptômes et limiter les risques ? Est-il possible de mettre en place le télétravail ?...

Les aménagements sont proposés à l'employeur par le médecin du travail qui peut, en amont, solliciter son équipe pluridisciplinaire compétente dans le maintien en emploi (RH, ergothérapeute...). Les préconisations faites par le médecin du travail doivent être prises en compte par l'employeur qui a une obligation de résultats concernant la santé et la sécurité des salariés. S'il ne peut les mettre en œuvre, il doit le justifier par écrit. Dans tous les cas, si les préconisations effectuées n'étaient pas mises en œuvre, le salarié devra alors retourner voir son médecin du travail.

Quelles sont les conséquences d'une inaptitude à un poste de travail et/ou d'une suspension ou d'un arrêt de travail ?

En cas de dégradation de votre état de santé ou si celui-ci devient incompatible avec votre poste, le médecin du travail peut prononcer une **inaptitude médicale**. **Cette décision relève de la compétence exclusive du médecin du travail**. Elle doit tenir compte de l'ensemble des paramètres de l'individu et des conditions précises de travail.

L'inaptitude médicale atteste que votre état de santé n'est pas compatible avec le travail que vous devez effectuer. Elle n'est pas un avis concernant vos compétences professionnelles, ni un arrêt de travail (qui est prescrit par le médecin traitant), ni une invalidité (décidée par le médecin Conseil de la Caisse d'Assurance Maladie) [cf. page 42].

Avant de prendre cette décision, le médecin du travail est tenu de respecter certaines obligations préalables :

- Il doit réaliser au moins **un examen médical** de l'intéressé, accompagné, le cas échéant, des examens complémentaires, permettant un échange sur les mesures d'aménagement, d'adaptation ou de mutation de poste ou la nécessité de proposer un changement de poste. Si le médecin du travail estime un deuxième examen médical nécessaire pour rassembler les éléments permettant de motiver sa décision, il doit le réaliser dans un délai qui n'excède pas quinze jours après le premier examen.
- Il doit procéder (ou faire procéder) à une **étude du poste de travail**.
- Il doit réaliser (ou faire réaliser) une **étude des conditions de travail** dans l'établissement et indiquer la date à laquelle la fiche d'entreprise a été actualisée.
- Il doit procéder à un **échange, par tout moyen, avec l'employeur**.

➤ <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F726>

En cas de difficulté pour la prise de décision d'inaptitude, une consultation en « Consultation de pathologies professionnelles/maintien dans l'emploi » peut être demandée. Ces consultations viennent aider le médecin du travail à prendre une décision d'aptitude parfois complexe car elles nécessitent une concertation multidisciplinaire. Les consultations permettent de prendre en compte à la fois les caractéristiques de la maladie (pronostic, traitement, signes associés...), la gravité, les capacités fonctionnelles et cognitives ainsi que les caractéristiques du travail (contraintes du poste, danger, exposition, gravité du dommage, environnement, possibilité (réelle) d'aménagement...).

➤ <http://www.souffrance-et-travail.com>

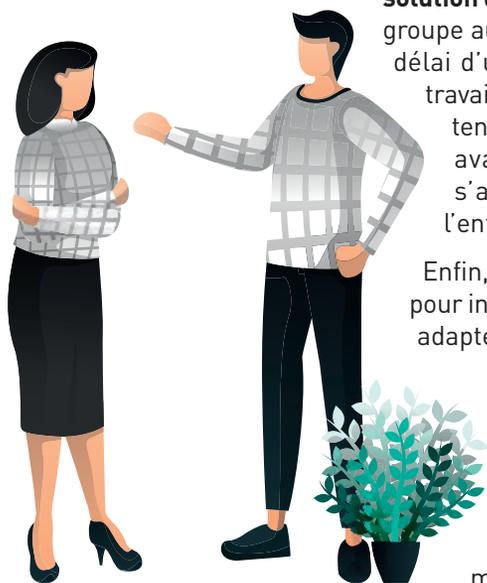
C'est uniquement lorsque le médecin du travail constate qu'aucune mesure d'aménagement, d'adaptation ou de transformation du poste de travail occupé n'est possible alors que l'état de santé du salarié justifie un changement de poste qu'il peut le déclarer inapte à son poste de travail.

À la suite de cette inaptitude, l'employeur aura 1 mois pour rechercher activement une **solution de reclassement au sein de l'entreprise** et, le cas échéant, au sein du groupe auquel elle appartient (en lien avec le médecin du travail). Si passé ce délai d'un mois, à compter de la date de l'examen médical de reprise du travail, vous n'êtes ni reclassé dans l'entreprise, ni licencié, l'employeur est tenu de vous verser le salaire correspondant à l'emploi que vous occupiez avant la suspension de votre contrat de travail. Ces dispositions s'appliquent également en cas d'inaptitude à tout emploi dans l'entreprise constatée par le médecin du travail.

Enfin, s'il n'existe aucun reclassement possible, vous pouvez être licencié pour inaptitude. Votre employeur devra prouver qu'il n'y a aucun autre emploi adapté à vos capacités. Vous serez alors licencié avec des indemnités au prorata de votre ancienneté. Un salarié licencié en cas d'impossibilité de reclassement dans son entreprise peut s'inscrire à Pôle Emploi, s'il est en capacité de travailler.

En cas de désaccord, cette décision d'inaptitude peut faire l'objet d'une contestation par l'employeur ou par le salarié. Les modalités de recours ainsi que le délai pour agir sont mentionnés sur les avis et mesures émis par le médecin du travail.

➤ <http://travail-emploi.gouv.fr/sante-au-travail/>



Pour ce qui est de l'**arrêt maladie**, il ne peut être en soi une cause de rupture du contrat, donc de licenciement.

Dans certains cas, un employeur peut licencier légalement un salarié absent s'il réunit les 3 conditions cumulatives suivantes :

- Une durée d'absence au-delà du délai prévu par la convention collective (variable entre les branches professionnelles),
- Une désorganisation de l'entreprise due à l'absence prolongée du salarié (cela ne peut donc se concevoir que pour un poste à responsabilité ou dans une très petite entreprise),
- La nécessité d'embaucher en contrat à durée indéterminée un remplaçant du salarié absent.



Si l'une de ces 3 conditions n'est pas remplie, tout licenciement d'un salarié malade serait abusif et ce dernier pourra obtenir des prud'hommes des dommages et intérêts au prorata de son ancienneté.

Si l'arrêt maladie se prolonge et que la reprise du travail nécessite des aménagements (du temps de travail, des conditions matérielles de travail etc.) il est très important de l'anticiper afin de faciliter ce retour.

Une visite de pré-reprise avec le médecin du travail est désormais obligatoire au-delà de 3 mois d'arrêt. Elle est demandée auprès du médecin du travail par le médecin conseil de l'Assurance Maladie, le médecin traitant ou le salarié lui-même.

Le retour après un congé longue maladie et la reprise du travail en temps partiel thérapeutique

Si vous ne pouvez pas reprendre votre activité à temps plein après un arrêt de travail, le médecin traitant peut vous prescrire une reprise à temps partiel thérapeutique pour une réadaptation progressive au travail. Ce temps partiel thérapeutique est modulable en fonction de votre état de santé et des possibilités de l'entreprise. Il requiert l'accord du médecin du travail, mais dépend aussi de la capacité (et de la volonté) de l'entreprise à proposer ce type d'aménagement. Il ne requière plus l'acceptation préalable de la Caisse Primaire d'Assurance Maladie.

L'Assurance Maladie maintient, pendant la durée accordée, une indemnité journalière pour le temps non travaillé, compensant ainsi la perte de revenu. Le temps partiel thérapeutique est limité dans le temps, 3 mois renouvelables sur 1 an maximum.

Discriminations

La loi punit les discriminations liées au handicap ou à l'état de santé. Si vous pensez être victime de discriminations, vous pouvez saisir le **Défenseur des droits**. Il s'agit d'une institution indépendante de l'État. Créée en 2011 et inscrite dans la Constitution, elle s'est vu confier deux missions : défendre les personnes dont les droits ne sont pas respectés, et permettre l'égalité de tous et toutes dans l'accès aux droits. Ce statut unique lui garantit une véritable autonomie pour agir.

► <https://www.defenseurdesdroits.fr/fr/>

● Pour en savoir plus

Les sites d'information

Association nationale de gestion du fonds pour l'insertion professionnelle des personnes handicapées (Agefiph)

➤ <https://www.agefiph.fr/>

Site gouvernemental sur le handicap

➤ www.handicap.gouv.fr

Observatoire des dispositifs d'insertion des travailleurs handicapés en Île-de-France

➤ www.handipole.org

Un site sur l'emploi, la formation et l'insertion des personnes handicapées

➤ <http://www.handiplace.org/>

Des sites proposant des offres d'emploi dédiées aux personnes handicapées

➤ <http://www.hanploi.com>

➤ <http://www.handijob.net/>

Orphanet, vivre avec une maladie rare en France, aides et prestations

➤ <https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php?lng=FR>

➤ http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/FR/Vivre_avec_une_maladie_rare_en_France.pdf

Handicap et emploi dans le secteur privé

➤ <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/N451>

Les numéros utiles

Pour toute question sur les maladies rares

Maladies Rares Info Services 0 810 63 19 20 (Numéro Azur)

Pour toute question sur la scolarisation des élèves handicapés

Aide Handicap École 0810 55 55 00 (Numéro Azur)

Pour toute question juridique ou sociale

Santé Info Droits 0810 004 333 (Numéro Azur)

Pour toute question sur le droit des malades

Droits des malades Info 0 810 51 51 51 (Numéro Azur)



La RQTH : Pourquoi se déclarer « travailleur handicapé » ?

La reconnaissance du handicap et son acceptation restent des sujets sensibles. De nombreuses personnes atteintes d'une maladie chronique ne savent pas qu'elles ont accès aux dispositifs d'aides et d'allocations spécifiques pour personne handicapée. Demander la RQTH (Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé) est souvent mal vécu par une grande majorité des patients. Mal comprise à cause de son nom, elle se veut pourtant un outil permettant de résoudre de nombreuses situations en mobilisant par exemple des aides financières et matérielles pour que le salarié soit maintenu en emploi.

Le statut de travailleur handicapé est une **aide facultative** à l'insertion professionnelle et au maintien dans l'emploi. Le demander est un choix personnel qui doit être bien compris.



● Définition et intérêt de la démarche

« Constitue un **handicap**, au sens de la présente loi, **toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société** subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant ».

(Article L. 144 du code de l'action sociale et des familles, introduit par la Loi n°2005-102 du 11 février 2005)

Pourtant, présenter un problème de santé ou une déficience ne suffit pas pour être reconnu officiellement comme personne handicapée. La reconnaissance du handicap est indispensable pour bénéficier d'un certain nombre d'aides spécifiques.

Lorsqu'on parle de « **travailleur handicapé** », on pense souvent à des personnes ayant un handicap visible : personnes non-voyantes avec une canne blanche, en fauteuil roulant... Mais ce dispositif reconnaît aussi comme handicap des maladies telles que le diabète, les hépatites ou l'infection par le virus du sida. Une maladie chronique peut entraîner de la fatigue, des effets indésirables liés aux médicaments, des hospitalisations... et rendre la vie au travail ou la recherche d'un emploi compliquée. Ce n'est pas un « label » péjoratif, mais ce n'est pas non plus une garantie de sécurité d'emploi.

Le cadre légal

Rappel du cadre législatif : En France, depuis la loi du 11 février 2005 [*Loi n° 2005-102 du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées*], tout établissement du secteur public ou privé de 20 salariés ou plus est soumis à l'obligation d'employer au minimum 6% de travailleurs handicapés dans son effectif.

Cette obligation peut être respectée :

- En employant des bénéficiaires de la loi (en CDI, CDD, intérim, alternance),
- En sous-traitant avec les ESAT (Établissements et Services d'Aides par le Travail) ou avec les entreprises adaptées (dans la limite de 3%),
- Ou en accueillant des stagiaires reconnus handicapés (dans la limite de 2%).

En dernier ressort, si l'entreprise ne respecte pas ce quota, elle peut verser une contribution financière annuelle à l'Agefiph [cf. pages 26-42] (ou au FIPHFP pour les établissements publics [cf. page 25]) afin de se libérer de cette obligation. Ces associations sont chargées de gérer ce fonds de développement pour l'insertion professionnelle des personnes handicapées.

Concrètement, la RQTH, à quoi ça sert ?

Cette RQTH peut être attribuée à **toute personne âgée de 16 ans ou plus**, exerçant ou souhaitant exercer une activité professionnelle et dont les capacités physiques ou mentales sont diminuées par un handicap. Demander la RQTH, c'est à la fois préserver son avenir professionnel contre les éventuels coups durs liés à des problèmes de santé, mais également s'engager dans une perspective professionnelle de long terme avec la maladie.

J'AI DÉJÀ UN TRAVAIL

Avoir la RQTH est une reconnaissance officielle des difficultés que vous pouvez rencontrer au travail en raison de vos problèmes de santé. La RQTH sert à montrer à votre supérieur, à vos collègues, que vous pouvez travailler mais que vous ne pouvez pas faire certaines choses à cause de votre handicap.

Par exemple, vous êtes fatigué, souvent en arrêt maladie... Si votre médecin du travail sait que vous avez la RQTH, il pourra mieux anticiper vos difficultés.

Il faut adapter vos conditions de travail ? Vous pouvez bénéficier de l'aide des services d'appui pour le maintien dans l'emploi des travailleurs handicapés (SAMETH).

Vous devez vous former ? Changer de métier ? Vous avez un accès facilité au bilan de compétences, ainsi qu'à certaines formations professionnelles.

JE CHERCHE UN EMPLOI

Avoir la RQTH vous permet d'accéder aux aides de l'Agefiph. Ainsi vous pouvez être accompagné dans votre retour vers l'emploi et votre orientation professionnelle par une agence réservée aux personnes handicapées (Cap Emploi) [cf. page 40]. Vous pouvez également accéder plus facilement à des formations qualifiantes et à des contrats de professionnalisation.

Avoir la RQTH peut faciliter l'accès à certains emplois. Des emplois sont explicitement ouverts aux personnes reconnues travailleurs handicapés. Il est possible de bénéficier d'une prime en cas de signature d'un contrat indéterminé ou déterminé d'au moins 12 mois.



● En pratique, comment faire : les démarches, la Maison du handicap

La loi du 11 février 2005 a instauré le principe d'un guichet unique destiné à faciliter les démarches des personnes handicapées. Il s'agit des **Maisons Départementales des Personnes Handicapées (MDPH)**.

Ces MDPH remplacent les anciennes COTOREP (COmmission Technique d'Orientation et de REclassement Professionnel) et CDES (COmmissions Départementales de l'Education Spéciale). Au sein de la MDPH, la **Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées (CDAPH)** prend les décisions concernant l'ensemble des droits de la personne handicapée. Elle est notamment compétente pour attribuer la RQTH et apprécier le taux d'invalidité [cf. page 42].

► <http://handicap.gouv.fr/les-aides-et-les-prestations/CDAPH>

Attention, la MDPH n'a aucun lien avec la Sécurité Sociale. Ainsi, le dossier médical rempli dans le cadre du protocole de soin par votre médecin traitant pour votre reconnaissance en ALD (Affection Longue Durée) (qui permet notamment le remboursement à 100% du tarif de base de la Sécurité Sociale pour tous les soins liés à cette ALD) n'a rien à voir avec le dossier à remplir pour la MDPH.

C'est auprès de la MDPH que vous trouverez toutes les informations et l'accompagnement nécessaire au dépôt de votre demande. Il existe une MDPH par département, vous devez donc faire les demandes liées à votre handicap auprès de la **MDPH du département où vous habitez**.

Il est très important que **votre dossier soit complet et bien constitué**. Prenez le temps pour remplir les formulaires et compléter votre dossier avec les documents nécessaires. **Votre dossier est confidentiel**.

Pour le constituer, vous devez compléter le **formulaire de demande Cerfa N°15692*01 (1)** qui fait désormais 20 pages (au lieu de 8 pages précédemment). Ce formulaire est téléchargeable sur le site Internet de votre MDPH et il est également disponible auprès des Caisses d'Allocations Familiales (CAF) et de divers organismes sociaux. Vous pouvez le pré-remplir en ligne et l'enregistrer.

► <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/R19993>

Ce formulaire doit être complété par vos soins, en particulier la partie sur votre vie quotidienne. Gardez à l'esprit que la personne de la MDPH qui recevra et étudiera votre dossier n'est pas une spécialiste de la narcolepsie/hypersomnie. Il faut donc donner le maximum d'informations qui vous paraissent pertinentes concernant votre maladie mais également l'impact et les retentissements dans la vie quotidienne, sociale, scolaire ou professionnelle. L'équipe pluridisciplinaire de la MDPH a besoin de renseignements variés pour évaluer de façon pertinente votre situation, identifier vos besoins, élaborer les réponses pouvant être apportées, appliquer les critères réglementaires d'éligibilité et fixer les durées des droits ouverts.

Vous trouverez dans ce formulaire la possibilité de faire la demande de cartes comme **la carte d'invalidité ou de priorité**. Il s'agit de la **Carte Mobilité Inclusion (CMI)** qui donne par exemple le droit à une place assise dans le bus, le métro ou dans les salles d'attente et permet de passer prioritairement. Cette carte n'est pas attribuée de façon automatique même si vous en faites la demande.

► <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F34049>

The image shows the top portion of a French government form titled 'DEMANDE À LA MDPH'. The form is in French and includes the following text: 'A qui s'adresse ce formulaire ? Ce formulaire s'adresse à la personne présentée au tableau. Si la personne présentée a entre 16 et 20 ans, son dossier doit être transmis uniquement au directeur de l'école de la région de formation et de l'éducation. Si la personne présentée a plus de 20 ans, son dossier doit être transmis au directeur de la MDPH. Pour savoir où déposer son dossier, voir l'adresse indiquée au tableau de la page 2 de ce formulaire.' Below this, there are sections for 'Que dois-je remplir ?' and 'Vous avez déjà un dossier à la MDPH ?'.

Pour compléter votre dossier de demande, ce formulaire doit être accompagné des documents suivants :



> **Un certificat médical, daté de moins de 6 mois (2)** : Il s'agit d'un document complété par votre médecin dans lequel il explique non seulement votre diagnostic et les éléments cliniques, mais également les difficultés rencontrées dans les différents domaines de la vie (**formulaire Cerfa N°15695*01**). Dans l'idéal et pour faciliter l'acceptation de votre demande de RQTH, ce certificat médical est rédigé par le médecin spécialiste du sommeil qui vous suit pour votre narcolepsie/hypersomnie. Il pourra alors bien détailler cette maladie rare et méconnue et joindre au dossier une copie de vos enregistrements de sommeil qui ont permis le diagnostic (polysomnographie et Tests Itératifs des Latences d'Endormissement TILE) et de vos ordonnances.

➤ https://www.formulaires.modernisation.gouv.fr/gf/cerfa_15695.do

➤ <https://www.formulaires.modernisation.gouv.fr/Notice>

> **Une photocopie recto-verso d'un justificatif d'identité de la personne handicapée et, le cas échéant, de son représentant légal (3)** : Pièce d'identité en vigueur ou titre de séjour en cours de validité ou tout autre document d'autorisation de séjour en France.

> **Une photocopie d'un justificatif de domicile (pour les adultes) (4)** : Il s'agit d'un document officiel où il est inscrit votre adresse (par exemple une facture d'électricité, de téléphone...). Pour les enfants, joindre le justificatif de domicile du représentant légal. Pour les personnes hébergées par un tiers, joindre un justificatif de domicile et attestation sur l'honneur de l'hébergeant.

Tous ces documents font partie de **votre dossier de demande**. Une fois que celui-ci est complet, vous l'envoyez par courrier à la MDPH du département où vous habitez ou bien vous le déposez directement à l'accueil de la MDPH.

La CDAPH, au sein de votre MDPH, délivre sa décision après un délai d'étude variable selon les départements. Vous pouvez être convoqué à une visite médicale.

Vous recevrez la **notification** par courrier où est écrit ce que la MDPH vous donne ou vous refuse. Attention, la RQTH est accordée pour une période définie (1, 3, 5 ou 10 ans), la date de fin étant écrite sur votre notification. Elle peut être reconduite. Pensez à garder précieusement cette notification.

Si la décision d'attribution est négative, il est possible de faire un recours gracieux ou auprès d'un tribunal administratif, mais attention aux délais pour le faire.

Une fois arrivé à échéance, le **renouvellement de votre RQTH n'est pas automatique**. Il faut que vous refassiez la demande. Pour cela, faites bien attention à anticiper et à refaire la demande au moins 6 mois avant la date de fin écrite sur votre notification. Par exemple, si la RQTH vous est accordée pour 2 ans, il faut refaire votre demande au bout d'1 an et demi. La nouvelle demande de RQTH se passe comme votre première demande.

● Les bénéfiques

Suis-je obligé de dire à mon chef/supérieur que j'ai la RQTH ?

En parler à ses collègues, aux RH, à la Direction... va souvent changer pas mal de choses. Mais, sur ce chapitre, le meilleur et le pire se côtoient. Pouvoir en parler au travail est bien entendu possible. Toutefois, il n'y a **aucune obligation légale**. Et personne n'est tenu de répondre aux questions personnelles concernant la maladie. Quel que soit le statut hiérarchique de celui ou celle qui pose la question (Chef de Service, Directeur, Directeur des RH...), sachez qu'il n'a pas le droit de vous interroger à ce sujet.

Quand vous avez la RQTH, vous n'êtes donc pas obligé de le dire à votre supérieur. Votre employeur ne peut être informé que par vous-même. Mais si vous lui dites que vous avez la RQTH, il pourra adapter votre travail en fonction de ce que vous pouvez faire.



J'ai la RQTH, je ne sais pas quand m'en servir ?

La réponse est : quand vous voulez. Tout dépend de vos besoins. Une fois encore, **c'est à vous de choisir** d'en informer, ou pas, un employeur, actuel ou potentiel, au moment où vous le souhaitez. De même pour le médecin du travail : si vous ne souhaitez pas l'informer de votre RQTH, rien ne vous oblige à le faire.

La RQTH est une « clé », comme un joker que vous pouvez sortir de votre poche lorsque vous en avez besoin. Évidemment, pour accéder aux droits ouverts par la RQTH, il faut en parler aux personnes concernées (médecin du travail et/ou employeur selon la situation). Parler de sa maladie peut apporter deux choses. La première est directement liée à l'aménagement du poste de travail, la seconde est plus intime et personnelle. Parler de sa maladie peut aussi dans certaines circonstances permettre de se sentir plus à l'aise, par exemple ne plus avoir à mentir ou à se cacher pour faire une sieste. Quoi qu'il en soit, prendre la décision de parler de sa maladie ne doit pas se faire sans avoir observé ses collègues, ses supérieurs, et sans avoir pesé sérieusement les répercussions que cela pourrait avoir.

La confidentialité est la règle d'or : sachez que le médecin du travail est tenu au secret médical et qu'il ne doit communiquer aucune information confidentielle sans votre consentement à votre employeur. Son rôle est avant tout de protéger votre santé. De plus, sachez que la RQTH ne mentionne ni le type de maladie dont vous êtes atteint, ni votre taux d'incapacité. Elle vous permet de faire partie des travailleurs handicapés embauchés par l'entreprise ou l'association. De ce fait, vous permettez à votre employeur de tendre ou d'atteindre l'obligation légale de 6% de salariés reconnus handicapés. Il y a là un processus gagnant-gagnant quand il est bien compris par l'ensemble des parties.



Comment faire le point sur mon parcours et (re)chercher un emploi ?

● Pôle Emploi et Cap Emploi, les missions locales et PDITH

Pôle Emploi (anciennement ANPE ou Agence Nationale Pour l'Emploi) est un service public chargé de l'emploi en France et qui aide les demandeurs d'emploi. Quand vous cherchez du travail, vous devez vous inscrire à Pôle Emploi en tant que demandeur d'emploi avant toute chose. Vous pouvez aussi demander de l'aide à votre mairie pour vous aider à faire votre inscription à Pôle Emploi.

► <https://www.pole-emploi.fr/accueil/>

Une fois inscrit, vous êtes sur la liste officielle des demandeurs d'emploi. Quand vous êtes inscrit, Pôle Emploi peut vous dire d'aller voir **Cap Emploi** qui connaît bien les besoins des personnes handicapées et peut vous aider à trouver un travail adapté. Son rôle est de faciliter l'embauche et l'intégration des personnes handicapées dans les entreprises du secteur privé et les établissements du secteur public (administrations d'État, collectivités territoriales, fonction publique hospitalière). Ainsi Cap Emploi vous conseille et vous accompagne pour construire votre projet professionnel et vous former.

Ce service Cap Emploi s'adresse aux personnes reconnues handicapées, inscrites ou non à Pôle Emploi, ayant besoin d'un accompagnement spécialisé, compte-tenu de leur handicap. Il propose un service de proximité, entièrement individualisé, où chaque personne est accompagnée par un référent unique tout au long de son parcours. Ces conseillers Cap Emploi sont présents dans chaque département et vous accompagnent.

Suivant vos besoins, ils peuvent faire appel à des prestataires (centre de bilan, organisme de formation...) sélectionnés par l'Agefiph [cf. pages 26-42]. Ils vous apportent **aides et conseils personnalisés à toutes les étapes du parcours d'insertion professionnelle** : définition d'un projet professionnel, mobilisation des aides financières (aides de droit commun et aides Agefiph) pour mettre en œuvre votre projet, formation, recherche d'emploi (conseils pour la recherche d'emploi, proposition d'offres d'emploi...), intégration et suivi dans l'entreprise, information sur les aides et dispositifs existants pour conserver l'emploi en cas d'aggravation du handicap ou d'évolution du poste de travail.

Pour bénéficier de ce service, vous devez prendre contact avec le Cap Emploi dans votre département.

► <https://www.agefiph.fr/Annuaire>



Si vous avez **entre 16 et 25 ans**, vous pouvez être aidé par la **Mission locale** pour trouver un travail ou une formation. Les Missions locales informent, orientent et accompagnent les jeunes en construisant avec eux leur parcours personnalisé vers l'emploi. Par exemple, elles peuvent vous aider à faire votre CV. Elles apportent un appui dans la recherche d'emploi, de formation, d'accès aux soins, au logement, aux droits, à la mobilité et à la citoyenneté. Demandez l'adresse de votre mission locale à votre Mairie ou regardez sur :

► www.mission-locale.fr/annuaire

● Le bilan de compétences et la reconversion

Le **bilan de compétences** permet de faire le point sur votre parcours professionnel et votre savoir-faire. Il est ouvert à toute personne en recherche d'emploi ou déjà employée, quelle que soit sa motivation par rapport à l'emploi, et qu'elle soit malade ou pas. Ce bilan peut vous permettre de mieux cerner vos atouts face à l'emploi et de savoir les mettre en avant lors d'un entretien d'embauche, d'une négociation salariale, pour obtenir une promotion, envisager une reconversion...

Changer d'emploi pour retrouver la vie active mérite réflexion. La **reconversion professionnelle** est un projet qui se prépare. Avant toute chose, il est important de **faire le point sur votre parcours** et de déterminer quelles sont les **compétences professionnelles** qui peuvent être utilisées dans le cadre d'un autre poste et quelles sont les **aptitudes à acquérir** pour répondre aux attentes d'un employeur.

Préparez vos arguments car une reconversion n'est pas toujours évidente pour le recruteur, bien qu'elle ait un sens pour vous. Vous devez lui prouver que cette reconversion professionnelle est mûrement réfléchie et dans la continuité de votre parcours.

- Exposez les compétences en adéquation avec le poste recherché,
- Dressez des analogies entre vos précédentes expériences et le poste voulu,
- Montrez votre capacité à endosser de nouvelles responsabilités ou à vous adapter.

L'Agefiph, l'ANPE, Cap Emploi, les entreprises (dans le cadre du congé de bilan de compétences, de la recherche d'emploi, etc.) financent tout ou partie du bilan. Ce bilan est réalisé par des professionnels de l'insertion ou du maintien dans l'emploi dans des structures (en général) indépendantes.

Les aides et le financement

Plusieurs organismes sont présents pour vous aider à préparer votre projet comme Pôle Emploi qui peut vous accompagner (bilan pour vous aider à préciser votre projet, parcours de formation si vous avez besoin d'obtenir de nouvelles compétences professionnelles, définition d'un plan d'action, aides pour financer votre projet...).

L'Agefiph propose, en complément des **aides** de droit commun, des aides destinées à vous former pour accéder ou conserver votre emploi : aides à la formation des demandeurs d'emploi, aide à la formation des jeunes handicapés en contrat d'avenir, aide à la formation des salariés dans le cadre du maintien dans l'emploi.

En cas de **création d'entreprise**, pensez aux Chambres du Commerce et de l'Industrie (CCI), au Conseil Régional et à Pôle Emploi. Des aides financières sont disponibles, de même que des informations sur la gestion d'une entreprise ou les formalités nécessaires à son lancement.

En fonction du projet choisi, une reconversion professionnelle peut se révéler coûteuse (formation à financer, perte d'un salaire pendant la reconversion...). D'autre part, le contrat de professionnalisation n'est pas exclusivement réservé aux jeunes. Il est accessible à tout demandeur d'emploi, quel que soit son âge.

Je veux faire une formation : comment faire ?

Comme tous les **demandeurs d'emploi**, vous pouvez bénéficier d'une aide à la formation des demandeurs d'emploi. Vous pouvez demander cette formation à Pôle Emploi, à Cap Emploi ou à la mission locale (si vous avez entre 16 ans et 25 ans).

L'objectif est de permettre à une personne handicapée d'acquérir les compétences nécessaires à un accès durable à l'emploi. Elle consiste en des formations, sélectionnées par l'Agefiph, courtes (inférieures à 210 heures) ou « professionnalisantes » (jusqu'à 600 heures) pour former aux métiers qui recrutent, ou bien une participation au financement du coût d'une formation individuelle s'inscrivant dans un parcours d'insertion et offrant des perspectives réelles et sérieuses d'accès à l'emploi.

L'Agefiph publie un catalogue qui référence les **organismes de formation** qu'elle finance et dont elle s'est assurée de la conformité aux exigences du décret n° 2015-790 du 30 juin 2015 relatif à la qualité des actions de la formation professionnelle continue. Pour en bénéficier, le conseiller Cap Emploi, Pôle emploi ou Mission Locale peut vous orienter vers la formation la mieux adaptée à votre projet professionnel.

Vous pouvez également accéder à un diplôme en fonction de votre expérience grâce à la **Validation des Acquis par l'Expérience** (VAE). Pour cela, renseignez-vous auprès de l'organisme qui délivre le diplôme, titre ou certificat qui vous intéresse. Vous y déposerez un dossier que vous devrez défendre devant un jury.



● Financer ses projets avec l'Agefiph

L'Agefiph a pour mission de favoriser l'insertion professionnelle et le maintien dans l'emploi des personnes handicapées dans les entreprises privées et en milieu ordinaire de travail. Pour solliciter une aide, un dossier de demande d'aide doit être constitué et adressé à l'Agefiph.

Elle est exclusivement réservée aux personnes handicapées en recherche active d'emploi ou déjà employées. Elle vérifiera donc l'intensité de vos démarches par rapport à l'emploi avant de financer. De plus, elle ne finance que les personnes qui ont un projet lié au secteur privé (l'État ne cotisant pas au fonds).

● Inaptitude, invalidité, taux d'incapacité, quelle différence ?

Il n'y a pas de lien direct entre inaptitude et invalidité, l'une n'entraînant pas nécessairement l'autre et réciproquement.

L'inaptitude médicale, totale ou partielle, au poste de travail est une **décision prononcée par le médecin du travail** lors d'une visite médicale. Elle atteste que l'état de santé du salarié n'est pas compatible avec le travail qu'il doit effectuer. C'est le médecin du travail et lui seul qui peut déclarer un salarié inapte à son poste de travail. L'avis émis s'impose alors à l'employeur autant qu'au salarié, en l'absence de recours.

La prise en compte des préconisations est une obligation pour l'employeur. Le médecin du travail est habilité à proposer des mesures individuelles telles que mutations ou transformations de postes. En cas de difficulté ou de désaccord, l'employeur ou le salarié peut exercer un recours devant l'inspecteur du travail qui prendra sa décision après avis du médecin inspecteur du travail.

► <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F726>

L'invalidité est un statut accordé, selon des critères de santé, par le médecin conseil de la Caisse d'Assurance Maladie. Celle-ci est appréciée au sens large, pas au regard d'un poste de travail en particulier ni d'une entreprise. Cette mise en invalidité n'est donc aucunement liée à votre contrat de travail.

Elle concerne les salariés dont la capacité de travail ou de gains est réduite d'au moins deux tiers suite à une maladie ou un accident, tous deux d'origine non professionnelle. Elle est assortie d'une catégorie (1, 2 ou 3), la catégorie 1 concernant les personnes capables d'exercer une activité rémunérée. Vous avez la possibilité de reprendre, ou de continuer, votre activité professionnelle. Rien ne vous oblige à informer votre employeur de votre mise en invalidité et elle n'est pas une cause de licenciement.

Elle ouvre le droit aux aides de l'Agefiph mais ne permet pas d'être reconnu travailleur handicapé. Elle ne donne pas non plus accès aux CAP Emploi ou aux emplois réservés pour travailleurs handicapés.

Cette invalidité permet d'obtenir le versement d'une **pension d'invalidité** (dont le montant varie selon la catégorie et s'adapte à vos revenus) ou une indemnité compensatoire lors d'un temps partiel thérapeutique. C'est une **compensation pour la perte de vos revenus**.

Si vous êtes salarié du privé, sous réserve de certaines conditions d'âge, d'assurance, de capacité de travail et d'heures travaillées, vous pouvez bénéficier d'une pension d'invalidité. Pour cela, contactez le Médecin Conseil de l'Assurance Maladie, par l'intermédiaire de votre médecin traitant ou votre caisse, et effectuez une demande de pension d'invalidité. Le montant de votre pension dépend de votre capacité de travail et de votre aptitude à réaliser les gestes de la vie courante. Cette pension d'invalidité pourra être réévaluée en fonction de votre situation. De plus, une fois l'âge légal de la retraite atteint, votre pension d'invalidité sera remplacée par une pension retraite pour inaptitude.

Si vous êtes fonctionnaire et que vous êtes inapte à exercer vos fonctions, une retraite anticipée pour invalidité peut être envisagée, sous conditions d'âge, d'inaptitude et d'impossibilité de reclassement. Vous toucherez alors une pension de retraite calculée sur la base des traitements reçus.

► <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/N31700>

Il ne faut pas non plus confondre avec **le taux d'incapacité**, souvent appelé **taux de handicap**, attribué par le médecin conseil de la MDPH, après examen de votre demande de RQTH [cf. page 37]. C'est l'addition de toutes les contraintes entraînant une perte d'autonomie qui donne le taux global d'incapacité. Le calcul se fait grâce à un guide-barème établi par décret et à partir de votre certificat médical que vous joignez à votre demande de RQTH, d'où l'importance qu'il soit correctement rempli avec le maximum de renseignements (votre état clinique et psychologique, vos résultats biologiques et enregistrements de sommeil...) [cf. page 38].

Il détermine le droit à la RQTH. Il donne accès aux CAP Emploi ainsi qu'aux emplois réservés pour travailleurs handicapés. Il ouvre droit aux aides de l'Agefiph. Mais il n'a pas de lien avec l'invalidité [cf. pages 26-42].



Selon le taux, il détermine l'accès à certains droits (exonération d'impôts, exonération de la taxe d'habitation, macaron pour le stationnement du véhicule...) et à l'**Allocation Adulte Handicapé** (AAH). Cette allocation est un complément de ressources accordée par la CDAPH et versée via la CAF ou la MSA (Mutualité Sociale Agricole). Elle a pour objet de garantir un revenu minimum aux personnes handicapées. Le montant de l'AAH attribué vient compléter les éventuelles autres ressources du bénéficiaire (pension d'invalidité, revenus d'activité). Cette aide est attribuée sous réserve de respecter des critères d'incapacité, d'âge, de résidence et de ressources. Ainsi, votre incapacité permanente doit être supérieure à 80%. Une exception peut être faite si vous avez moins de 60 ans et que la CDAPH considère que votre incapacité physique restreint votre accès à l'emploi. Le montant de votre retraite ou pension d'invalidité doit être inférieur à celui de l'AAH. Vos autres revenus conditionnent le montant de l'AAH. Cette demande d'allocation se fait auprès de la MDPH. Si vous êtes au RSI, [Régime Social des Indépendants ou désormais Sécurité sociale pour les indépendants depuis Janvier 2018] en profession libérale, agriculteur ou artiste, renseignez-vous auprès de votre caisse d'assurance vieillesse pour connaître les solutions envisageables.

➤ <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F12242>

Les taux et catégories ne sont pas acquis définitivement, ils peuvent être revus à la hausse en cas d'aggravation de votre état de santé comme à la baisse en cas d'amélioration. Cette information est notée sur l'avis qui vous est envoyé.

● L'épreuve du CV et des entretiens d'embauche

Perdre son emploi, et le statut social qu'il implique, n'est jamais facile. Pour une recherche d'emploi, il faut peaufiner son CV et maîtriser l'entretien d'embauche. Par exemple, faites le point et trouvez des solutions qui auraient pu vous permettre de conserver votre dernier emploi. Cela vous permettra d'aborder le sujet de façon positive. Valorisez vos expériences et vos aptitudes, mais surtout, apprenez à les présenter.

Les symptômes de votre hypersomnie ne sont pas visibles. Évitez de la mentionner sur votre CV ou dans votre lettre de motivation. Pour ce qui est de l'entretien, à vous de décider si vous souhaitez, ou non, l'évoquer.

Si votre hypersomnie exige certains aménagements (travail à temps partiel, à proximité de votre domicile pour éviter la conduite automobile, possibilité de faire une sieste...), ciblez les offres d'emploi concernées par une politique du handicap. Lors de l'entretien, patientez jusqu'au dernier moment pour évoquer votre hypersomnie et proposer des solutions vous permettant d'être efficace à ce poste. Attachez-vous, en entretien, à expliquer comment votre hypersomnie est compatible avec le poste.

Pôle Emploi offre plusieurs services pour aider à l'insertion : bilan, aide à la rédaction de CV ou à la formation professionnelle... [cf. page 40]. De plus, si vous avez le statut de travailleur handicapé [cf. page 35], l'Agefiph propose un certain nombre d'aides financières pour l'insertion professionnelle, la création ou la reprise d'entreprise... Des conseillers Cap Emploi sont également présents pour vous accompagner (bilan professionnel et analyse des éventuels besoins en formation, rédaction de CV, suivi après embauche...) [cf. page 40].



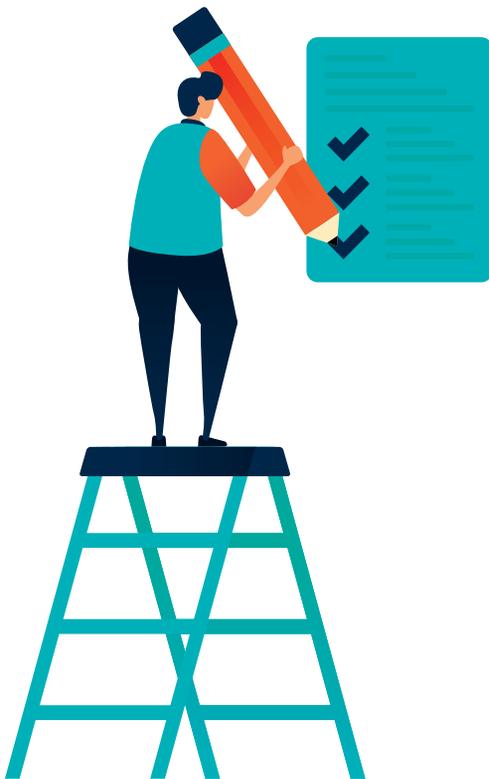
Se former et travailler au quotidien

Comment gérer ma fatigabilité et mes symptômes ?



- Utiliser la pause déjeuner pour faire une micro-sieste
- Pratiquer régulièrement de l'activité physique (marche, etc.), et en particulier en s'exposant à la lumière du jour
- Organiser les tâches au travers d'agendas, bloc-notes, codes couleurs, rappels téléphoniques
- Organiser les activités sollicitantes (révisions par exemple) à des moments de la journée où la vigilance est maximale et/ou où la prise médicamenteuse fait effet
- Demander, quand cela est envisageable, un aménagement de l'emploi du temps (horaire de la prise de service, durée de la pause déjeuner)
- Demander, quand cela est envisageable, le recours au télétravail à un rythme acceptable pour l'entreprise et pour vous
- Demander, quand cela est envisageable, un rapprochement domicile-travail
- Demander, quand cela est envisageable et si cela vous paraît pertinent, un aménagement du poste de travail (bureau en premier jour, bureau individuel, travail « en musique » avec casque pour maintenir une certaine stimulation et concentration, etc.)
- Identifier les situations « à risque » afin soit de les éviter quand c'est possible, soit de mieux les anticiper :
 - > Les situations impliquant une passivité importante (tâches répétitives, activités impliquant une position assise prolongée qu'il s'agisse de réunion de travail, des dîners, des séquences télévision ou lecture, etc.)
 - > Les lieux confinés avec température élevée
 - > Les périodes après les repas
 - > Les situations impliquant une forte charge émotionnelle (prise de parole publique, entretiens professionnels, pression sur les délais et/ou les résultats, etc.)
 - > Les situations impliquant un changement dans les repères au travail (changements dans la chaîne hiérarchique ou dans l'équipe/collègues, changements d'espaces de travail, changements de poste, changements organisationnels : horaires par ex.)
 - > Les situations impliquant la prise de transports en commun/véhicules
 - > Les situations impliquant une forte pression du collectif de manière prolongée (voyages, dîners professionnels)
 - > Les « trous » dans l'agenda ou les périodes vierges d'activité
 - > ...
- S'assurer contre les oublis liés aux baisses de vigilance par des confirmations par mail, des prises de notes conséquentes, des rappels téléphoniques

- Se re-stimuler via : étirements, boire, se rafraîchir la figure, marcher, se mettre à l'extérieur
- Apprendre à maîtriser sa respiration par de la relaxation, de la sophrologie
- Utiliser la luminothérapie pour stimuler sa vigilance et bien caler son horloge biologique
- Ajuster sa prise médicamenteuse (quantité, heure de prise) en fonction des activités à engager dans la journée
- Faire des siestes avant les activités sollicitantes (conduite, sortie, réunion, etc.)
- Faire des siestes régulièrement à heure précise et apprendre les techniques de micro-sieste
- Avoir recours ponctuellement à des produits stimulants/tonifiants, qu'il s'agisse de produits à haute teneur en vitamines (vitamine C, Guronsan, etc.), ou de produits excitants (de type café) ou encore de produits suscitant un travail de mastication (chewing-gum par exemple)
- Limiter l'alimentation sucrée
- Se créer des « obligations » de se lever, d'être actif : l'animal de compagnie qu'il faut sortir, nourrir par exemple



TRUCS ET FICELLES

du métier de narcoleptique/d'hypersomniaque

« Pour pallier aux trous, je note tout, je me fais des pense-bêtes, des « petites écritures », je confirme tout par mail à la suite d'appels au boulot, je consigne tout ce que l'on me dit.

« J'ai des astuces : les post-it pour un peu tout, des codes couleur sur mon agenda pour repérer plus facilement les choses, confirmer tout ce que je peux par mail, je prends des notes sur tout ce que je fais pour être sûr parce que si ça se trouve j'oublierai, le téléphone aussi que je fais sonner pour me rappeler les RDV, etc.

« La musique cela m'aide. J'ai des musiques ciblées pour créer une bulle de concentration, c'est une vraie ressource, pour me calmer aussi si c'est une journée chargée, sinon d'autres musiques pour rester éveillé dans les transports. Et c'est mieux avec un casque. Les gens sont habitués au travail, le bureau c'est le « pôle des autistes », ils entrent, ils gesticulent pour se signaler (rire).

« En réunion, je suis très vigilant, je prends des notes pour être occupé. Je préfère quand elles sont le matin. Je me mets près d'une fenêtre pour l'air ou près de la porte pour sortir en prétextant un coup de fil pour aller aux toilettes m'asperger la figure d'eau, boire, fermer les yeux.

« Moi les petits trucs qui m'aident bien, c'est manger, mâcher du chewing-gum, mais aussi ne pas manger trop parce que ça m'endort. J'ai aussi remarqué que le chant et tout ce qui touche à la respiration c'était aidant : pouvoir m'aérer dans la journée, chantonner... Parfois quand je sens que ça baisse aussi, je vais changer de position, me déplacer, déambuler un peu pour m'aider à remonter...

« Je prends beaucoup de café et je fais la sieste avant de conduire ou avant une sortie. Et généralement, j'adapte aussi le traitement, j'en prends plus si je sais que je dois faire ça.

« Ma pause déjeuner, je l'optimise en faisant du sport ou une petite sieste. Quand on est en été, je vais dehors sur les pelouses et je mets le réveil pour être sûre qu'au bout de 30 minutes ça sonne... Sinon je mange environ deux fois par semaine dehors et je mange vite au travail car on a une petite zone cantine, pour sortir, cela m'est nécessaire de sortir. Je fais beaucoup de sport : yoga, piscine, jogging, gym. Je suis hyperactive !

« Moi j'ai décidé de maîtriser mon cadre de travail en travaillant dans le libéral. J'ai des horaires choisis, maintenant ça me correspond mieux... Ça m'a redonné goût au métier !

« En fait j'évite les périodes d'inactivité, ne rien faire c'est dangereux pour moi. D'abord parce que je m'ennuie et parce que c'est le cercle vicieux du sommeil dans ces cas-là. Donc je prévois des choses. Je suis dépaysée, c'est bon pour le mental et puis je m'organise pour travailler car le soir c'est difficile ou impossible. Après une journée et généralement après 22h pour moi c'est « blackout », c'est fini, je ne suis plus bonne à rien, et ça c'est énervant donc je m'organise, je rentre plus tôt, je sors moins ou moins tard que les autres.

« Je n'ai jamais vu une pièce en entier, jamais, impossible. Au cinéma, j'ai des effondrements dans tous les films que j'ai vus de toute ma vie, et ça pose un peu un problème parce que c'est mon métier... On faisait des séances, de la vidéo, des castings avec les acteurs, des visionnages avec les réalisateurs, je me mettais debout on me disait « assieds-toi ! », mais je savais que si je m'asseyais j'étais mort, je tombais... C'était un peu compliqué.



Pour trouver les coordonnées des **Centres de Référence Narcolepsies et Hypersomnies rares (Montpellier, Paris Hôtel-Dieu / Pitié-Salpêtrière / Robert Debré (enfant), Lyon (enfant), Bordeaux)** et des **Centres de compétence** les plus proches de chez vous, consultez le site de **BrainTeam**, la filière nationale de santé des Maladies rares du système nerveux central
<http://brain-team.fr/les-membres/les-reseaux-de-competences/>

