

## **XI – La gestion des troubles du sommeil**

### **11.1 Les troubles fréquents dans les SED**

Les troubles du sommeil et la fatigue sont fréquents chez les patients souffrant de syndrome d'Ehlers-Danlos (SED). Ils sont responsables d'une altération de la qualité de vie. La fatigue est présente chez 84 % des patients et les troubles du sommeil sont observés dans plus de 90 % des cas. Ces troubles s'intègrent dans une comorbidité complexe et sont rarement reconnus. Les troubles respiratoires nocturnes sont fréquents et méritent d'être explorés, d'autant qu'il existe des anomalies morphologiques faciales.

Docteur Arnaud Metlaine, Centre du sommeil de l'Hôtel Dieu, 2016

Les troubles du sommeil font partie des comorbidités dans les Syndromes d'Ehlers-Danlos. Ils sont en lien ou associés à la maladie d'Ehlers-Danlos donc les traitements du SED améliorent les troubles du sommeil, comme probablement le traitement des troubles du sommeil optimise la prise en charge des SED.

Colloque international des Syndrome d'Ehlers-Danlos, Mars 2018

### **11.2 Leurs manifestations**

Des études polysomnographiques ont été menées au Centre de sommeil de l'Hôtel Dieu et ont donné les résultats suivants :

- Seuls 17% dorment dans un temps de sommeil très acceptable (entre 7 Heures et 8H30).  
24,6 % dorment moins de 6 heures,
- La plupart des SED sont des « personnalités » du soir,
- 74% entrent dans le cadre de l'insomnie,
- 26% ont des troubles respiratoires nocturnes avec des apnées du sommeil,
- 21% ont le Syndrome des jambes sans repos,
- 5,1% seulement sont hypersomniaques, selon les tests de latence.

En comparaison à la population normale, on peut retenir que les SED ont :

- Une baisse significative de l'efficacité du sommeil,
- Une augmentation de la latence d'endormissement,
- Une fragmentation du sommeil (augmentation de l'index des micro-éveils, augmentation significative de l'éveil intra-sommeil),
- Baisse significative du sommeil lent profond,
- Troubles respiratoires (apnées du sommeil) et mouvements (jambe sans repos).

Les facteurs les plus corrélés à la fatigue, émergents dans les SED sont :

- L'âge,
- Le sexe,
- L'index d'apnée/hypopnée,
- L'index de désaturation,
- L'index des micro-réveils,
- L'index des mouvements périodiques : les jambes sans repos.

Quand on recoupe tous ces éléments, on s'aperçoit que ce qui explique le plus la fatigue chez les patients SED, c'est l'index d'apnée/hypopnée.

Une équipe Suisse et australienne a mené une étude parallèle pour mesurer la polygraphie respiratoire et a obtenu un résultat de **32% de SAS (Syndrome d'Apnées du Sommeil) contre 6% de la population normale.**

Cette problématique de l'apnée et des troubles respiratoires apparaît comme évidente dans les SED. Ces résultats sont décorrélés des anomalies morphologiques faciales.

Les études vont toutes dans le même sens.

## En conclusion,

Nous sommes dans l'objectivité totale sur l'analyse des résultats dans les Ehlers-Danlos avec :

- Insomnie comorbide,
- Fragmentation du sommeil probablement liée aux douleurs et la proprioception altérée dans les SED,
- Déficit du sommeil lent profond (explication neurobiologique ?)

Il faut creuser l'aspect de la faiblesse musculaire généralisée et notamment du diaphragme (des ruptures spontanées sont répertoriées).

## 11.3 Les solutions à proposer

### A- Pour ceux présentant des troubles respiratoires

Actuellement, des études sont en cours pour tester deux types d'appareils respiratoires : le PPC (traitement conventionnel) et un mode à 2 niveaux de pression, qui permet de soulager la respiration diaphragmatique.

Les premiers résultats, montrent que la faiblesse diaphragmatique est nette et est corrigée par un de ses 2 modes ventilatoires mais nous aurons les résultats finaux dans quelques mois.

### **B – La mélatonine**

C'est une molécule relativement simple, facile à synthétiser. Elle a un rôle pour faciliter le sommeil, mais n'est pas principalement un hypnotique.

La mélatonine doit être utilisée à des doses extrêmement faibles (3 à 5 mg) et a un effet chronobiotique. Elle régule l'horloge biologique.

Son usage marche relativement bien pour les SED.

Elle doit être prescrite sous forme de préparations magistrales à libération prolongée à doses entre 0,2 et 0,5 mg mais n'est hélas pas remboursée par la CPAM.

**C – Les thérapies cognitivo- comportementales** méritent d'être testées également car elles sont utilisées dans tous les troubles du sommeil et à ce titre méritent également d'être évaluées pour les SED.

Sur les insomniaques, les thérapies de groupe ont un effet fantastique et peuvent être une piste intéressante pour les SED.