

LIVRET D'ACCUEIL DU SYNDROME D'ANGELMAN

Accompagner un enfant porteur du syndrome d'Angelman

WWW.AFSA-LIVRET.FR

Troubles du sommeil dans le syndrome d'Angelman

Les troubles du sommeil sont très fréquents chez les enfants présentant un **syndrome d'Angelman** (SA). Ils peuvent être transitoires ou durables, dans ce cas, ils sont susceptibles de retentir sur le comportement de l'enfant et de mettre rapidement en jeu l'équilibre familial, du fait de l'épuisement qu'ils entraînent tant chez l'enfant que chez ses parents.

La prise en charge du trouble du sommeil comprend plusieurs étapes qu'il est indispensable de connaître pour adapter la thérapeutique. Il faut d'abord éliminer des causes médicales aux troubles du sommeil, puis préciser le contexte environnemental et analyser le **trouble du sommeil** pour faciliter sa prise en charge. Car il n'y a pas un trouble du sommeil indéterminé mais des troubles du sommeil propres à chaque enfant et à chaque contexte environnemental et familial.

Les causes organiques

Il faut toujours, dans un premier temps, éliminer :

- une cause organique comme par exemple les manifestations douloureuses, qui sont très souvent sous-estimées. Il faut rechercher systématiquement un **reflux gastro-oesophagien** s'accompagnant d'oesophagite, des **douleurs posturales** (enfant inconfortable du fait de sa position ou d'un lit inadapté à son âge), des **douleurs dentaires**. Il peut exister des **causes respiratoires** ou oto-rhino laryngologiques : rhinite, otite, asthme, plus rarement des apnées du sommeil.
- Les **crises convulsives** posent un problème particulier dans le SA, car elles sont fréquentes et peuvent commencer tôt, avant l'âge de 3 ans. elles peuvent se traduire par une symptomatologie inhabituelle dans le sommeil, mouvements anormaux, bruits de gorge, cris, agitation sans réveil : un **EEG** doit être fait au moindre doute. Un **enregistrement nocturne** peut être nécessaire pour enregistrer des crises, mais il est souvent difficile à réaliser car il nécessite une hospitalisation. Les parents, s'ils remarquent des mouvements anormaux stéréotypés et répétés pendant la nuit, peuvent aussi filmer leur enfant, ce qui aidera le neurologue à porter un diagnostic du type de crise en cause.

Les parasomnies

Les terreurs nocturnes en première partie de nuit (cris et sueurs alors que l'enfant est endormi), le **bruxisme** (grincement des dents), les **rythmies** (balancements à l'endormissement) sont fréquents. Ces manifestations, appelées **parasomnies**, peuvent faire l'objet d'une prise en charge spécifique : pose de gouttières mandibulaires dans le bruxisme, isolement du lit ou matelas posé par terre dans les rythmies du sommeil.?

L'énurésie, parasomnie très fréquente et qui se prolonge souvent pendant des années, peut **gêner l'enfant** s'il enlève ses couches ou que la literie est mouillée. Il faudra *veiller à diminuer les boissons le soir, lui interdire de boire pendant la nuit, mettre des couches et des vêtements adaptés*. S'il a vraiment du mal à être continent, il peut très bien comprendre un langage de fermeté et ne pas enlever ses couches la nuit.

Le contexte environnemental

Le contexte environnemental doit être réfléchi soigneusement. Comment l'enfant passe-t-il sa journée, va-t-il dans une crèche ou un centre de jour et quelles sont ses activités supplémentaires (orthophonie, psychomotricité, etc) qui parfois surchargent son emploi du temps. Inversement, il faut penser à questionner les siestes et les moments d'inactivité : l'enfant peut avoir de longues périodes d'inactivité susceptibles de gêner l'endormissement du soir.

Fréquemment se pose le problème des transports du domicile au centre où l'enfant est pris en charge, qui peut atteindre, pour certains enfants, 2 heures quotidiennes : certains dorment pendant les transports, ce qui désorganise leur sommeil nocturne.

À la maison, comment l'enfant passe-t-il la soirée, où dort-il, ce temps est-il organisé suivant les besoins réels de sommeil de l'enfant en fonction de son âge, de ses activités et de la saison. Les besoins de sommeil dépendent de l'âge de l'enfant qu'il soit ou non handicapé. Un enfant de 11 ans ne dort pas 12 heures de suite comme un petit de 4 ans.

À-t-il sa chambre ou la partage-t-il avec un de ses frères ou sœurs ? Des aménagements simples pourront en effet améliorer le sommeil de l'enfant : prévoir un matelas confortable, maintenir l'obscurité dans la chambre ou une veilleuse, penser au confort de l'enfant avec un pyjama, sur-pyjama ou des couvertures adaptées, éviter les bruits (couper le son de la télévision dans la chambre, son au minimum si l'enfant joue la nuit avec des jouets sonores).

Le trouble du sommeil proprement dit

Chaque enfant exprime à sa manière les troubles du sommeil, mais on peut classer schématiquement ceux-ci dans 3 catégories différentes : trouble de l'organisation veille-sommeil, trouble de l'endormissement, réveils nocturnes. La mise en place d'un agenda de sommeil qui précise les heures exactes de coucher et de lever est très utile pour les parents qui précisent ainsi les difficultés de sommeil de leur enfant et est souvent indispensable avant de proposer une thérapeutique.

LE TROUBLE DE L'ORGANISATION VEILLE-SOMMEIL

Les enfants porteurs d'un SA sont très souvent petits dormeurs, certains ne dorment que 5-6 heures la nuit. C'est pourquoi même après des nuits courtes ils sont peu fatigués dans la journée. Le manque de sommeil majore toutefois l'excitabilité et l'agitation.

Certaines études font état chez l'enfant porteur de SA d'une diminution de la sécrétion physiologique de mélatonine. La mélatonine est sécrétée pendant la nuit mais en quantité plus faible que chez des sujets témoins, sans maladie.

Certains enfants sont en décalage de phase par rapport au rythme de 24 heures jour/nuit.

L'enfant est souvent en avance de phase : fatigué par sa journée, il se couche trop tôt et donc se réveille trop tôt. Parfois, au contraire, il a du mal à s'endormir, se couche tard et se lève trop tard le matin, ou fait des siestes inappropriées dans la journée. L'agenda de sommeil met très clairement en évidence ces décalages de phase. En visualisant le trouble, les parents seront plus à même de réfléchir à des aménagements pour le corriger.

■ LES TROUBLES DE L'ENDORMISSEMENT

Ils renvoient souvent à un **trouble de la séparation**. À côté des difficultés de l'enfant pour se séparer de ses parents au moment du coucher, il faut aussi prendre en compte les angoisses liées aux changements (dans les centres, dans la vie familiale, etc). Il peut persister chez l'enfant une crainte des hospitalisations répétées. Il faudra donc toujours lui parler et lui expliquer toutes les situations nouvelles qu'il rencontre, sans jamais minimiser l'impact sur son anxiété et donc son sommeil. D'autre part, les enfants porteurs du SA sont très dépendants des adultes, peu autonomes, et ont donc des difficultés pour se séparer. Or le sommeil est toujours un moment de solitude. Ce lien fusionnel peut être réciproque, les parents fatigués prolongent aussi le moment du coucher. La nuit est source d'angoisse tant pour les parents que pour les enfants, surtout s'ils font des crises d'épilepsie nocturne.

Dès le plus jeune âge, on doit déterminer l'heure idéale du coucher et du lever en fonction des besoins en sommeil de l'enfant, éviter le contact physique qui peut induire une habitude (et rendre plus difficile les ré-endormissements après les éveils nocturnes), aménager la chambre et instaurer avec lui un rituel bref du coucher, éviter de le bercer. Il est indispensable d'être très ferme dès le plus jeune âge et d'instaurer des règles. La fermeté n'est jamais une privation d'amour mais aide l'enfant à vivre en société. Or justement, ces enfants ont du mal à repérer et accepter les contraintes sociétales qu'il faut répéter jour après jour.

Le fait que l'enfant ait peu ou pas de langage n'empêche pas de tenter de comprendre ses émotions. Il faut beaucoup lui parler pour le rassurer. L'utilisation de pictogrammes ou d'objets ludiques (le petit lapin-horloge qui dort ou est réveillé) l'aident à structurer les périodes de sommeil.

■ LES RÉVEILS NOCTURNES

Ils dépendent souvent de l'**endormissement** : si l'enfant s'endort très difficilement avec des rituels interminables, un besoin de contact physique prolongé et en manifestant une angoisse importante, au cours de la nuit, lors des périodes de réveil entre deux cycles de sommeil, il recherchera à nouveau les mêmes conditions pour se rendormir et se rendormira avec la même difficulté qu'il avait eue initialement. *Les cycles se répètent toutes les 60 à 90 minutes*, les réveils peuvent donc se répéter aussi fréquemment. Il faudra alors améliorer les conditions de l'endormissement pour diminuer les réveils nocturnes et aider l'enfant à s'autoapaiser.

Si les réveils nocturnes sont isolés, l'enfant peut avoir des angoisses très archaïques pendant la nuit, et il est utile de préciser avec les parents le comportement de l'enfant : paraît-il très angoissé ou se réveille-t-il calmement en reprenant des activités certes parfois bruyantes mais sans agitation particulière? A-t-il des conduites inappropriées (*cris, compulsions alimentaires, jeux d'eau, manipulation des selles, etc*) justifiant la présence d'un adulte à son côté ? Il est souvent très désorienté quand il se réveille, gêné par son ataxie et il faudra patiemment lui apprendre à se repérer dans sa chambre. Il n'y a pas de réponse simple : soit on intervient très rapidement et brièvement pour permettre à l'enfant de se rendormir en enchainant les cycles de sommeil, soit on crée les conditions pour que l'enfant puisse se rendormir seul, sans intervention de ses parents (aménagement de la chambre, veilleuse, jeux silencieux). On gardera aussi à l'esprit que parfois, l'enfant porteur du SA, petit dormeur, passe trop de temps dans son lit et peut sauter un cycle de sommeil en pleine nuit, ou se réveiller très tôt.

Evolution

?Les troubles du sommeil diminuent avec l'âge. Le sommeil est de meilleure qualité à l'adolescence et à l'âge adulte, mais tous les changements du cadre de vie doivent être très bien expliqués à la personne porteuse d'un SA, en conservant des rituels brefs mais sécurisants et en assurant un environnement confortable pour le sommeil, qui reste toujours un peu fragile.

La famille

La prise en charge du trouble du sommeil ne peut se faire sans prendre en compte et en charge le sommeil de ses parents. Ceux-ci ont souvent une dette de sommeil considérable, un sommeil morcelé, ils sont épuisés, ce qui entraîne une fatigue diurne bien sur, mais aussi de l'anxiété, un sentiment de dévalorisation, et bien souvent une dépression. Les parents n'ont plus de vie sociale, ils s'isolent et les difficultés de couple qu'ils peuvent rencontrer aggravent cette symptomatologie. Or ces graves difficultés retentissent à leur tour sur le sommeil de l'enfant qui est particulièrement sensible à l'humeur de ses parents. Bien souvent, l'un des parents dort dans la chambre de l'enfant.

Il ne faut pas non plus oublier les conséquences du trouble du sommeil sur la fratrie, et interroger la qualité du sommeil des frères et sœurs pour pouvoir les aider et parfois leur proposer une aide psychologique. Car c'est difficile d'avoir un frère ou une sœur avec un syndrome d'Angelman et le sommeil est un marqueur sensible des questions qu'ils peuvent se poser.

Prise en charge

Les techniques de relaxation, d'apaisement, l'instauration d'un rituel bref aideront à apaiser l'importante charge d'anxiété qui entoure le sommeil. Il faut rappeler aux parents l'importance des mots échangés qui donnent un sens à la journée écoulée, à la pathologie de l'enfant, aux changements dans la famille ou les rythmes de vie.

En dehors de la prise en charge comportementale que nous avons déjà abordée, la prise en charge médicamenteuse est souvent discutée.

Beaucoup de traitements sont tentés : homéopathie, phytothérapie, ostéopathie. Ils aident l'enfant lorsque les troubles sont conjoncturels ou transitoires.

Les antihistaminiques et en particulier l'hydroxyzine (Atarax) sont souvent très utiles pour apaiser l'enfant et aider son endormissement, surtout chez l'enfant jeune ou lorsque le trouble du sommeil vient de s'installer. C'est le premier traitement qui peut être proposé, mais souvent après quelques jours ou semaines, les troubles du sommeil réapparaissent.

Les neuroleptiques (Nozinan, Dipiperon, Risperdal) facilitent le sommeil, ont une durée d'action prolongée, mais ils ne sont prescrits que si l'enfant présente également des troubles du comportement, ils agissent donc surtout sur l'activité diurne. Ils peuvent avoir des effets secondaires et leur action sur le sommeil est souvent transitoire.

La difficulté est de tenir compte des traitements anti-épileptiques associés. Le traitement doit être discuté avec le neurologue qui suit l'enfant.

La mélatonine

Depuis peu la prescription tolérée de mélatonine rend de grands services dans la prise en charge des troubles du sommeil.

La mélatonine à effet immédiat est une substance naturelle, très facile à synthétiser. En France, on peut maintenant se la procurer dans toutes les pharmacies. Elle est conditionnée sous forme de gélule. C'est le médecin qui décide de la dose, de 0,5 à 4 mg en fonction de l'âge et du poids du sujet. Des études actuellement en cours semblent montrer que de faibles doses sont aussi efficaces, sinon plus, que de doses fortes, du fait de leur action de régulateur circadien. En fonction des caisses de sécurité sociale et des mutuelles, le médicament peut être remboursé. Si l'enfant ne peut pas

avaler les gélules, celles-ci peuvent être ouvertes et le médicament donné dans une cuillère de compote ou de yaourt. La mélatonine est donnée 20 à 30 minutes avant l'heure souhaitée du coucher, en dehors du repas. L'achat sur Internet est déconseillé car l'origine du produit n'est pas spécifiée, le dosage n'est jamais certain, le conditionnement n'est pas précisé.

La mélatonine à effet prolongé (Circadin) est un médicament délivré sur ordonnance autorisé dans le syndrome d'Angelman. Il se présente sous forme de comprimés dosés à 2 mg, qui ne doivent être ni croqués, ni écrasés. Il est plutôt réservé aux réveils nocturnes ; c'est un médicament cher qui n'est pas toujours très bien remboursé.

Le traitement peut être proposé initialement pour 3 mois pour son action régulatrice des rythmes circadiens. Il peut être poursuivi longtemps si les troubles du sommeil reprennent à l'arrêt du traitement.

Docteur Hélène De Leersnyder. Pédiatre