

## **Mise au point Narcolepsie de type 1, de type 2 ou Hypersomnie Idiopathique**

### **Vaccination contre le coronavirus**

**Pr Y Dauvilliers**

**Coordinateur National Centre de Référence Narcolepsie – Hypersomnies Rares**

**CHU Montpellier, INM INSERM, Université de Montpellier**

**[y-dauvilliers@chu-montpellier.fr](mailto:y-dauvilliers@chu-montpellier.fr)**

La narcolepsie de type 1 est une maladie neurologique rare caractérisée par une somnolence diurne excessive associée à des accès de sommeil incontrôlables et la plupart du temps des cataplexies (perte soudaine de tonus musculaire à l'état de veille, souvent déclenchée par des émotions agréables). La maladie est causée par la perte des neurones à orexine / hypocréatine de l'hypothalamus latéral, ce qui entraîne une diminution des taux d'hypocréatine-1 dans le liquide céphalo-rachidien. Une origine auto-immune de la maladie est fortement suspectée, même si encore non certaine, avec l'influence des facteurs environnementaux interagissant avec les gènes de susceptibilité (plus de 98% des patients sont porteurs de l'allèle HLA-DQB1\*0602). Parmi les facteurs déclenchants retrouvés, la pandémie grippale H1N1 de 2009-2010 avec sa vaccination par le Pandemrix® a multiplié le risque de narcolepsie de type 1 par 3 à 8 selon l'âge des patients.

La narcolepsie de type 2 est une maladie neurologique caractérisée par une somnolence diurne excessive associée à des accès de sommeil incontrôlables sans cataplexies. L'évolution est variable, avec parfois une amélioration voire une disparition des symptômes, rarement le développement de cataplexie (conversion en narcolepsie de type 1), et parfois une maladie chronique avec une symptomatologie stable. L'étiologie est encore inconnue. La présence de l'allèle HLA DQB1\*0602 est rapportée dans 40% des cas (légèrement plus que dans la population générale), les taux d'hypocréatine-1 dans le liquide céphalo-rachidien sont normaux, du moins >110 pg/ml.

L'hypersomnie idiopathique est une autre maladie responsable d'hypersomnolence, avec des symptômes qui apparaissent fréquemment à l'adolescence ou chez le jeune âge adulte, avec une fréquence plus élevée chez les femmes et avec souvent des antécédents similaires dans la famille. Il existe souvent un sommeil nocturne prolongé (plus de 10 heures) de bonne qualité avec une somnolence diurne excessive avec des accès de sommeil prolongés non rafraîchissants, et parfois des difficultés à se réveiller le matin ou après les siestes avec une inertie du sommeil. L'hypersomnie idiopathique n'est jamais associée à des cataplexies, il n'y a pas d'association avec un marqueur HLA particulier ni de diminution des taux d'orexine / hypocréatine.

Ces trois maladies sont donc distinctes en terme de critères diagnostiques et d'origine et seule la narcolepsie de type 1 est très probablement d'origine auto-immune. Aucun facteur déclenchant n'est connue pour la narcolepsie de type 2 ni l'hypersomnie idiopathique ; et seule l'infection H1N1 et la vaccination par le Pandemrix® ont été à l'origine d'une augmentation du nombre de cas de narcolepsie de type 1 en France et ailleurs.

La campagne de vaccination contre le coronavirus a démarré dans le monde et donc en France. Les premiers patients à en bénéficier conformément aux prescriptions gouvernementales sont les personnes âgées des EHPAD ou soignées dans des unités de gériatrie, les professionnels de santé, soignants et non soignants, âgés de plus de 50 ans et/ou aussi les patients présentant une condition médicale les exposant à plus de risques de complications de covid-19.

Il n'y a pas à ce jour d'arguments pour penser que la vaccination contre le coronavirus doit être évitée ou au contraire priorisée chez les patients présentant une narcolepsie de type 1, de type 2 ou une hypersomnie idiopathique. Toutefois, je compte sur votre mobilisation pour vous faire vacciner quand vous le pourrez car c'est ensemble et grâce à la vaccination que nous sauverons des vies et que nous vaincrons le coronavirus.