



Centre hospitalier
universitaire vaudois

The logo for the University of Lausanne (Unil), featuring the word 'Unil' in a blue, cursive script font.

UNIL | Université de Lausanne

Troubles du sommeil chez l'enfant avec handicap neurologique

Pr Christopher Newman

Unité de Neurologie et Neuroréhabilitation Pédiatrique, CHUV

Sommeil

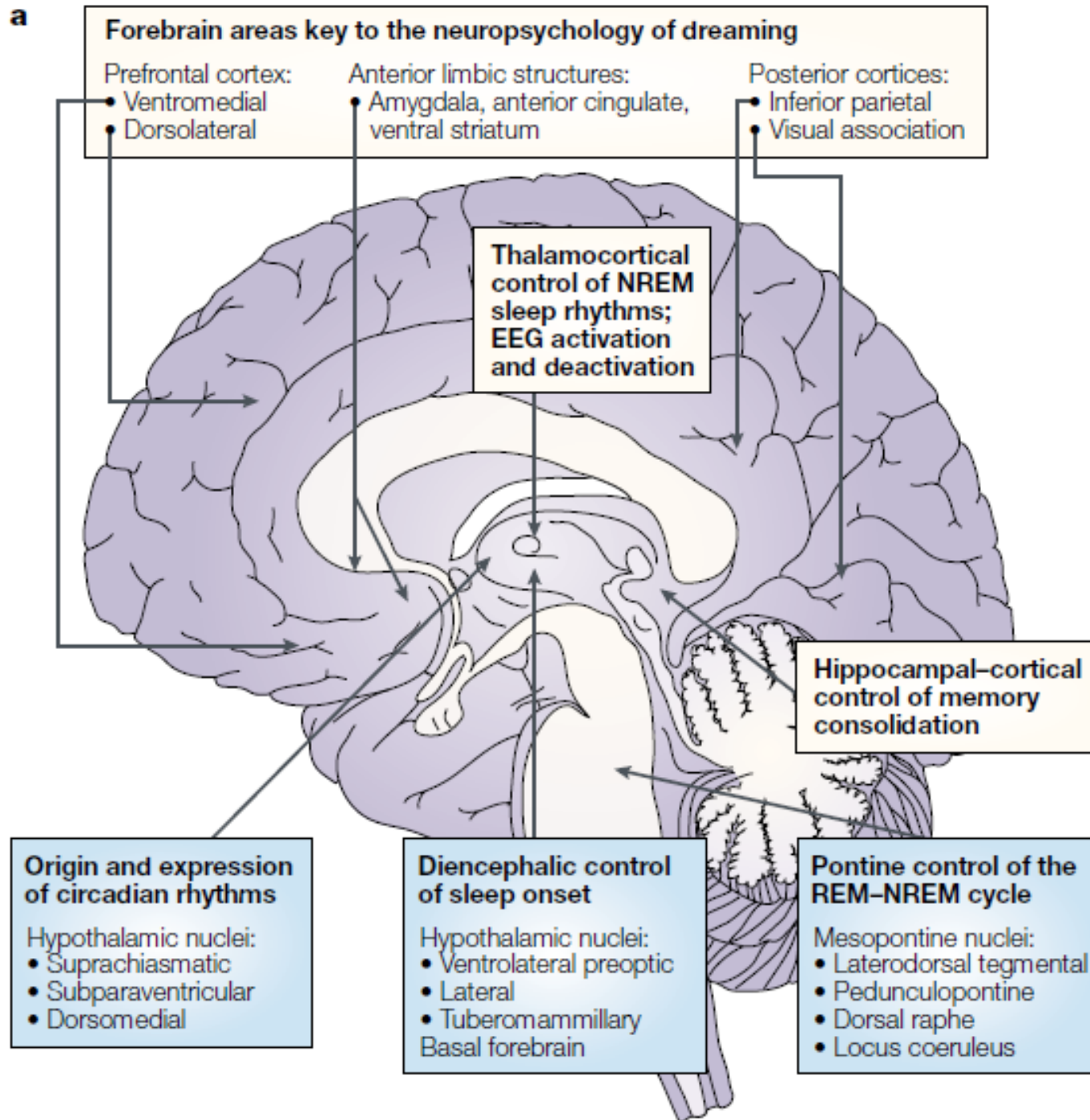
- Une fonction cérébrale
- Une activité dynamique
- Une part importante de l'enfance
 - Santé générale
 - Croissance
 - Développement cérébral
 - Apprentissages

Neurobiologie du sommeil

- Primum movens = noyau suprachiasmatique
- Pacemaker circadien (mécanismes de rétroaction + et – des gènes circadiens *Bmal 1*, *Clock*, *Period* et *Cryptochrome*)
- Neuromodulation par des stimuli photiques (RHT) et non-photiques

Pace-Schott and Hobson, *Nat Rev Neurosci* 2002

a



Pace-Schott and Hobson,
Nat Rev Neurosci 2002

Troubles du sommeil

- Fréquents chez l'enfant (14 – 46 %)
- Difficulté de définitions
 - Sommeil normal
 - Mauvais sommeil «mon enfant dort mal»
 - Sommeil pathologique
- 3 catégories principales
 - Difficultés à s'endormir et/ou à rester endormi
 - Excès de sommeil
 - Episodes interférant avec le sommeil

Handicap neurologique chez l'enfant

- Une multitude d'atteintes chroniques
 - Congénitales ou acquises
 - Origine anatomique
 - Système nerveux central
 - Unité motrice
 - Fonctions potentiellement affectées
 - Cognitive
 - Motrice
 - Sensorielle

Handicaps neurologiques et troubles du sommeil

Majorité de ces atteintes associées à des troubles du sommeil

- Troubles du développement intellectuel (TDI)
- Syndromes génétiques avec TDI
 - Down
 - Prader-Willi
 - Rett
 - Angelman
 - Smith-Magenis
 - Cornelia de Lange
 - ...
- Paralyse cérébrale
- Traumatisme crânio-cérébral
- Maladies neuromusculaires
- TSA
- TDAH
- ...

Handicaps neurologiques et troubles du sommeil

Majorité de ces atteintes associées à des troubles du sommeil

- **Troubles du développement intellectuel (TDI)**
- **Syndromes génétiques avec TDI**
 - Down
 - Prader-Willi
 - Rett
 - Angelman
 - Smith-Magenis
 - Cornelia de Lange
 - ...
- **Paralysie cérébrale**
- **Traumatisme crânio-cérébral**
- **Maladies neuromusculaires**
- **TSA**
- **TDAH**
- ...

Quels troubles du sommeil?

- Insomnies
- Troubles respiratoires associés au sommeil
- Hypersomnolences d'origine centrale
- Troubles du rythme circadien
- Parasomnies
- Troubles du mouvement associés au sommeil
- Autres

International Classification of Sleep Disorders, 3nd ed. (2014)

Quels troubles du sommeil?

- **Insomnies**
- **Troubles respiratoires associés au sommeil**
- Hypersomnolences d'origine centrale
- **Troubles du rythme circadien**
- Parasomnies
- Troubles du mouvement associés au sommeil
- Autres

International Classification of Sleep Disorders, 3nd ed. (2014)

TDI et sommeil

- Population hétérogène, $QI < 70$
- Prévalence 3 – 14 / 1000 enfants
- Troubles du sommeil très fréquents 44 – 86%
- Augmente avec la sévérité de l'atteinte
- Insomnies +++ (endormissement, éveils nocturnes, éveils prématurés)

Rzepecka et al., *Res Dev Disabil* 2011

Agerianioti-Bélanger et al., *Paediatr Child Health* 2012

Causes

- Mal-développement ou lésions cérébrales
- Difficulté à apprendre de bonnes habitudes associées au sommeil
- Troubles du comportement et «phénotypes» du sommeil associés à des syndromes spécifiques
- Sur-dépendance au parent pour s'assoupir et dormir
- Fatalisme parental

Syndrome de Smith-Magenis

Un archétype

- TDI variable
- Trouble du sommeil systématique
- Sécrétion de mélatonine inversée
 - Somnolent la journée
 - Ne dorment pas la nuit
- Délétion 17p11.2
- Absence de *RAI1* (régule la transcription)
 - disruption du gène *CLOCK*



Williams et al., *Am J Hum Genet* 2012

Autres «phénotypes» du sommeil et TDI

- **Down**
 - Tr. resp. associés au sommeil 50-80%
 - Insomnies (endormissement and et éveils nocturnes)
- **Angelman**
 - Endormissement précoce et sommeil (5-6 heures)
 - Troubles du comportement nocturnes (agitation)
- **Rett**
 - Pattern veille-sommeil irrégulier
 - Troubles du comportement nocturnes (cris, pleurs, rires) 50-83%



Autres «phénotypes» du sommeil et TDI

- Down
 - Tr. resp. associés au sommeil 50-80%
 - Insomnies (endormissement and et éveils nocturnes)
- **Angelman**
 - **Endormissement précoce et sommeil (5-6 heures)**
 - **Troubles du comportement nocturnes (agitation)**
- Rett
 - Pattern veille-sommeil irrégulier
 - Troubles du comportement nocturnes (cris, pleurs, rires) 50-83%



Autres «phénotypes» du sommeil et TDI

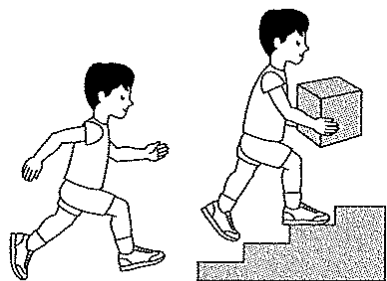
- **Down**
 - Tr. resp. associés au sommeil 50-80%
 - Insomnies (endormissement and et éveils nocturnes)
- **Angelman**
 - Endormissement précoce et sommeil (5-6 heures)
 - Troubles du comportement nocturnes (agitation)
- **Rett**
 - **Pattern veille-sommeil irrégulier**
 - **Troubles du comportement nocturnes (cris, pleurs, rires) 50-83%**



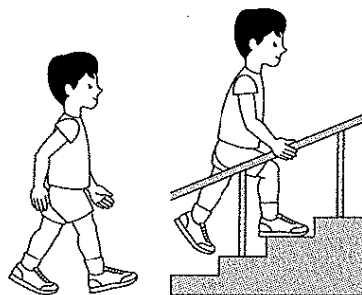
Paralysie cérébrale (PC)

- Groupe de troubles du mouvement et de la posture
- Atteintes non progressives et précoces du cerveau en développement
- Souvent accompagné de troubles sensoriels, cognitifs, de la communication, perceptifs, du comportement, d'une épilepsie
- Incidence 1.5 – 2.5 / 1000 naissances

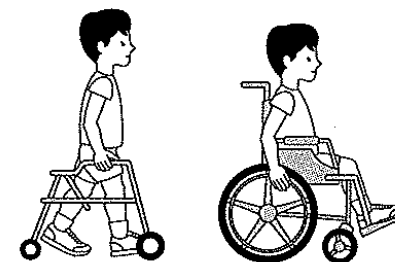
Fonction motrice (GMFCS)



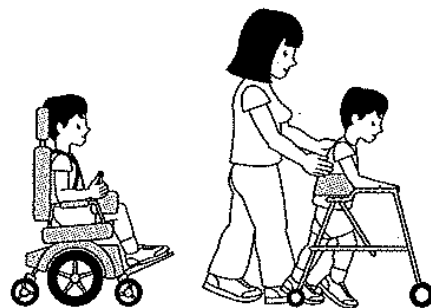
I (28%)



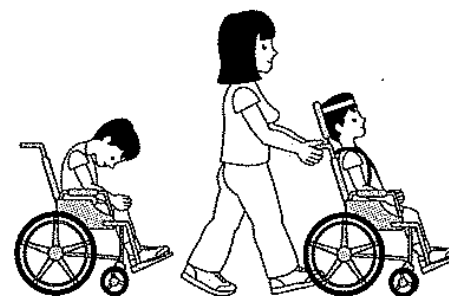
II (12%)



III (19%)



IV (21%)



V (20%)

Troubles du sommeil et PC

- Multiple facteurs de risque (p.ex. atteinte cérébrale, spasticité, douleur, ...)
- Prévalence chez enfants avec PC d'âge scolaire
 - Au moins un trouble du sommeil 40 – 48%
 - Augmenté 4 à 8 fois par-rapport à une population de référence

Newman et al., *Dev Med Child Neurol* 2006

Hemmingson et al., *Child Care Health Dev* 2009

Romeo et al., *Sleep Med* 2014

Atmawidjaja et al., *Dev Med Child Neurol* 2014

Jacquier et Newman, *Sleep Med* 2019

Troubles du sommeil et PC

- Troubles de l'initiation et du maintien du sommeil 22 – 37 %
- Troubles de la transition veille sommeil 15 – 19 %
- Troubles respiratoires associés au sommeil 12 – 15 %
- Somnolence excessive 12 – 13 %

Newman et al., *Dev Med Child Neurol* 2006

Romeo et al., *Sleep Med* 2014

Atmawidjaja et al., *Dev Med Child Neurol* 2014

Prédicteurs

- Facteurs médicaux
 - Epilepsie (active) ^{a,c}
 - Quadriplégie spastique ou dyskinétique ^a
 - GMFCS V ^c
 - Trouble visuel sévère ^a
 - TDI ^c
 - Troubles du comportement (externalisants) ^c
 - Douleur ^b
- Facteurs personnels
 - Genre ^a
- Facteurs environnement
 - Foyer monoparental ^a
 - Co-dodo ^a

a. Newman et al., *Dev Med Child Neurol* 2006

b. Hemmingson et al., *Child Care Health Dev* 2009

c. Romeo et al., *Sleep Med* 2014

Table II: Univariable and multivariable analyses of variables associated with a pathological total sleep disorder score

<i>Characteristic</i>	<i>n</i>	<i>Total sleep disorder</i>	
		<i>Crude OR (95% CI)</i>	<i>Corrected OR (95% CI)</i>
Age, y			
6–7	49	Baseline	Baseline
8–9	65	1.0 (0.4–2.3)	0.9 (0.3–2.6)
10–12	59	0.5 (0.2–1.3)	0.7 (0.2–2.2)
Sex, M/F	100/73	0.7 (0.3–1.5)	0.6 (0.2–1.4)
Parental status			
Single	31	3.2 (1.4–7.4)	3.9 (1.3–11.6)
Unemployed	12	3.9 (1.2–12.8)	1.1 (0.2–6.1)
CP type			
Diplegia	83	Baseline	Baseline
Hemiplegia	59	0.9 (0.4–2.1)	1.0 (0.3–3.1)
Quadriplegia	18	1.4 (0.4–4.4)	2.5 (0.3–18.5)
Dyskinetic	13	1.6 (0.4–5.8)	2.9 (0.4–21.3)
GMFCS level			
I	73	Baseline	Baseline
II	33	1.2 (0.5–3.3)	1.1 (0.3–3.6)
III	30	1.0 (0.3–2.8)	0.7 (0.1–3.4)
IV	23	1.4 (0.5–4.1)	0.4 (0.1–2.6)
V	14	1.5 (0.4–5.6)	0.6 (0.1–6.6)
Severe visual loss	10	2.4 (0.7–9.1)	3.9 (0.7–21.5)
Epilepsy			
None	143	Baseline	Baseline
Controlled	20	1.5 (0.5–4.5)	1.0 (0.2–4.3)
Active	10	18.0 (3.6–89.8)	17.1 (2.5–115.3)
Postural equipment	38	1.1 (0.5–2.5)	1.8 (0.6–5.3)
Bed-sharing	39	6.4 (2.9–14.1)	6.3 (2.4–16.9)

Significant results ($p \leq 0.05$) are indicated in bold type. OR, odds ratio; CI, confidence interval; CP, cerebral palsy; GMFCS, Gross Motor Function Classification System.⁶

Newman et al.,
*Dev Med Child
Neurol* 2006

Table III: Multivariable analysis of variables associated with pathological sleep disorder factors

<i>Characteristic</i>	<i>n</i>	<i>DIMS</i> <i>OR (95% CI)</i>	<i>SWTD</i> <i>OR (95% CI)</i>	<i>DES</i> <i>OR (95% CI)</i>	<i>DOA</i> <i>OR (95% CI)</i>
Sex, M/F	100/73	0.6 (0.2–1.3)	0.3 (0.1–0.8)	0.7 (0.2–2.3)	0.1 (0.0–0.7)
Single parent	31	1.7 (0.6–4.7)	2.3 (0.8–6.7)	3.3 (1.0–11.1)	5.3 (1.3–22.2)
CP type					
Diplegia	83	Baseline			
Hemiplegia	59	1.7 (0.6–5.0)	1.3 (0.4–4.1)	0.9 (0.2–3.5)	0.4 (0.1–1.8)
Quadriplegia	18	12.9 (1.9–88.0)	0.5 (0.1–4.6)	4.9 (0.4–57.3)	12.9 (0.6–297.5)
Dyskinesia	13	20.6 (3.1–135.0)	0.7 (0.1–6.3)	5.5 (0.5–63.6)	0
GMFCS level					
I	73	Baseline			
II	33	0.7 (0.2–2.5)	1.7 (0.5–5.6)	0.6 (0.1–3.0)	0.1 (0.0–1.1)
III	30	1.3 (0.3–4.9)	0.5 (0.1–3.0)	0.3 (0.0–2.1)	0.2 (0.0–1.9)
IV	23	0.4 (0.1–2.0)	4.7 (0.9–25.5)	0.3 (0.0–3.0)	0.2 (0.1–3.3)
V	14	0.3 (0.0–2.4)	0.5 (0.0–11.9)	0.5 (0.0–9.5)	0
Severe visual loss	10	12.5 (2.5–63.1)	0.5 (0.0–5.2)	3.1 (0.4–26.2)	0
Epilepsy					
None	143	Baseline			
Controlled	20	0.3 (0.1–1.6)	1.0 (0.2–6.2)	0.2 (0.0–2.6)	0
Active	10	2.6 (0.5–13.0)	0.7 (0.1–4.2)	10.1 (1.8–56.7)	0.6 (0.0–10.3)
Bed-sharing	39	4.8 (1.9–12.2)	6.9 (2.6–18.4)	3.3 (1.0–10.8)	1.0 (0.2–5.0)

Significant results ($p \leq 0.05$) are indicated in bold type. DIMS, disorders of initiation and maintenance of sleep; SWTD, disorders of sleep–wake transition; DES, disorders of excessive somnolence; DOA, disorders of arousal; OR, odds ratio; CI, confidence interval; CP, cerebral palsy; GMFCS, Gross Motor Function Classification System.⁶

Polyhandicap

- Population à haut risque du fait de la combinaison de facteurs de risque
- Haute prévalence de rythmes veille/sommeil chaotiques
 - Fragmentation du sommeil imprévisible
 - Retard d'endormissement (rarement précocité)
 - Réveils prématurés

Jan et al., *J Clin Neurophysiol* 2011



Rôle de la dysrythmie bilatérale

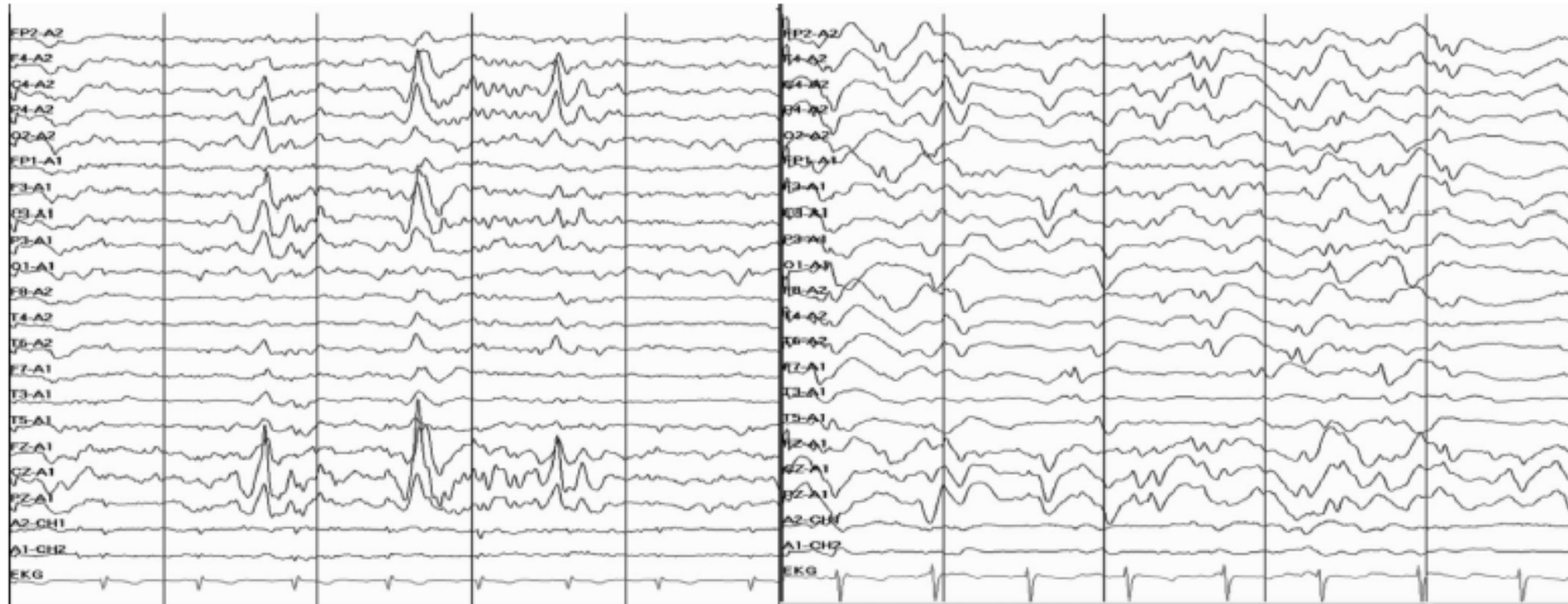


FIGURE 1. Referential montages with ear reference are used. On the left, the EEG tracing shows stage 2 non-rapid eye movement sleep of an 8-year-old normal child. On the right, the sleep recording of another 8-year-old child with severe bilateral dysrhythmia is displayed. Note the abundance of vertex waves and sleep spindles on the left but the absence of vertex activity, severe dysrhythmia, slowing and frequent multifocal sharp waves and spikes on the right.

Rôle de l'immobilité nocturne

- Temps moyen le plus long passé dans une position
 - Quadriplégie spastique 5.6 ± 3.5 h
 - Contrôles 1.6 ± 1.2 h

Sato et al., *Disabil Rehabil* 2014
- Dystrophie musculaire de Duchenne
 - Plus fort prédicteur de troubles du sommeil = besoin d'être mobilisé par aidant-e

Bloetzer et al., *Acta Paediatr* 2012
- Théorie de l'inconfort

Sommeil et maladies neuromusculaires

- Plaintes attendues liées à l'hypoventilation nocturne
 - Fatigue, céphalées, troubles de l'attention, ...
- VNI précoce → plaintes rarement observées
- Enfants, parents se plaignent de nuits compliquées
- Autres troubles du sommeil?

Troubles du sommeil et Duchenne

- Troubles du sommeil 8 fois plus fréquents que pop. de référence
- Au moins un trouble du sommeil significatif 41 %
- Troubles de l'initiation et du maintien du sommeil 30 %
- Troubles respiratoires associés au sommeil 16 %
- Somnolence excessive 11 %

Bloetzer et al., *Acta Paediatr* 2012

Univariate and multivariate analysis of variables associated with a pathological total sleep score

<i>Variable</i>	<i>n</i>	<i>Total Sleep disorder</i>	
		<i>Crude OR (95%CI)</i>	<i>Corrected OR (95%CI)</i>
Age in y			
4-8y	28	Baseline	Baseline
9-13y	16	3.6 (0.9-14.3)	0.8 (0.09-69.0)
14-18y	19	1.2 (0.3-5.3)	6.6 (0.2-186.0)
Parental status			
Single	11	5.0 (1.3-19.9)	6.0 (0.5-65.8)
Unemployed	5	5.2 (0.8-34.5)	12.8 (0.6-275.2)
Motor function			
Non-ambulant	33	1.7 (0.5-5.6)	0.3 (0.01-8.1)
Moved by carer	14	6.8 (1.9-25.1)	46.7 (2.5-881.2)
Steroids	35	1.0 (0.3-3.3)	1.4 (0.2-8.9)
NIV	7	1.2 (0.2-6.9)	0.4 (0.02-7.7)
Night splints	25	2.0 (0.6-6.5)	2.6 (0.4-18.0)
Pain	3	6.4 (0.5-76.3)	14.4 (0.5-394.6)

Significant results ($p < 0.05$) are highlighted. OR, odds ratio; CI, confidence interval.

Univariate and multivariate analysis of variables associated with a disorder of initiation and maintenance of sleep (DIMS)

<i>Variable</i>	<i>n</i>	<i>DIMS</i>	
		<i>Crude OR (95%CI)</i>	<i>Corrected OR (95%CI)</i>
Age in y			
4-8y	28	Baseline	Baseline
9-13y	16	2.3 (0.6-8.6)	0.5 (0.01-25.0)
14-18y	20	1.0 (0.3-3.8)	2.4 (0.1-45.6)
Parental status			
Single	11	3.7 (1.0-14.1)	13.4 (1.1-168.9)
Unemployed	5	1.6 (0.3-10.7)	1.0 (0.04-27.0)
Motor function			
Non-ambulant	34	1.3 (0.4-3.9)	0.1 (0.01-3.6)
Moved by carer	15	5.9 (1.7-20.3)	121.3 (4.7-3154.5)
Steroids	35	2.3 (0.7-7.0)	12 (1.5-96.2)
NIV	7	0.9 (0.2-5.3)	0.2 (0.01-3.9)
Night splints	25	1.3 (0.4-4.0)	0.6 (0.1-3.3)
Pain	3	5.1 (0.4-59.5)	19.0 (0.5-767.5)

Significant results ($p < 0.05$) are highlighted. OR, odds ratio; CI, confidence interval.

Attitude

- Détecter!
- Clarifier → on va loin avec une bonne anamnèse (calendrier du sommeil, questionnaires)
- Investiguer?
 - Polygraphie respiratoire ou polysomnographie
 - Si doute (p.ex. épilepsie)
 - Si risque de trouble respiratoire associé au sommeil
- Approche pragmatique, basée sur le(s) problème(s)

Principes de prise en charge

- Expliquer, rassurer, soutenir
- Explorer les «arrangements» nocturnes et encourager une hygiène du sommeil adéquate
- Traiter les atteintes sous-jacentes
 - Reflux gastro-oesophagien
 - Epilepsie
 - Spasticité marquée

Lundy et al., *Dev Med Child Neurol* 2009

Ramstad et al., *Acta Paediatr* 2010

Rôle des appareillages nocturnes

- Systèmes de positionnement couché
- Orthèses
- Degré de preuve faible
- Pas d'association claire (+ ou -) avec troubles du sommeil
- Caveat – tendance à une saturation en O₂ plus basse avec systèmes de positionnement

Hill et al., *Acta Paediatr* 2009

Mol et al., *Res Dev Disabil* 2012



Troubles respiratoires associés au sommeil

- Amgydalectomie, adénoïdectomie
- (Suspension de la base de langue)

Hartzell et al., *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2013

- VNI (CPAP, BiPAP)
- (Trachéotomie)

Kontorinis et al., *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2013

Troubles initiation et maintien du sommeil

- «Psychologique», mauvaises habitudes de sommeil
 - Approches comportementales
 - Ignorer l'enfant (efficace mais rarement adéquat)
 - Variations sur ignorer l'enfant (faded extinction techniques)
 - Renforcement positif (système de récompenses)
 - Prometteur : éducation thérapeutique, soutien tél. / à domicile

Stuttard et al., *J Intellect Disabil* 2015

McCabe et al., *J Paediatr Child Health* 2015

- Relaxation, sophrologie, imagerie mentale
- Chronobiologique (troubles du rythme circadien)
 - Sleep phase retiming
 - (Luminothérapie)

Troubles initiation et maintien du sommeil

- Médication

- Mélatonine

- Courte durée d'action pour l'endormissement
 - Longue durée d'action pour réveils nocturnes

Galland et al., *Sleep Med Review* 2012

Jan et Freeman, *Dev Med Child Neurol* 2004

- Naturopathie, autres (placebo?)

- Hypnotiques (courte durée idéalement)

- Anti-H1s (hydroxyzine)
 - BZD
 - Neuroleptiques sédatifs (chlorprothixene)
 - Hydrate de chloral
 - Clonidine

Conclusion

- Troubles du sommeil très fréquents lors de handicaps neurologiques
- A explorer systématiquement
- Effets sur l'enfant (éveil, participation, apprentissages)
- Effets sur la famille
- Souvent améliorabile
 - Pour certains, une des seules opportunités d'améliorer leur qualité de vie
- Manque d'études, en particulier sur les traitements

A painting of a sleeping baby in a bed, wearing a yellow and blue striped shirt, with a dark brown dog curled up next to them. A vase with yellow flowers is on the left. The background is dark with some faint text in the top right corner.

Merci ...

... d'être restés
éveillés!!