# TRAJET DE SOINS
# NARCOLEPSIE PÉDIATRIQUE

Code ORPHA : NT1 – ORPHA:2073 | NT2 – ORPHA:83465
Service responsable : Unité de Neurologie Pédiatrique et Sommeil – HUDERF (Route 380)
Référente : Dr Alina Andrei, Neuropédiatre
Version 1 – Aout 2026
Document destiné à l'équipe clinique (version intranet)

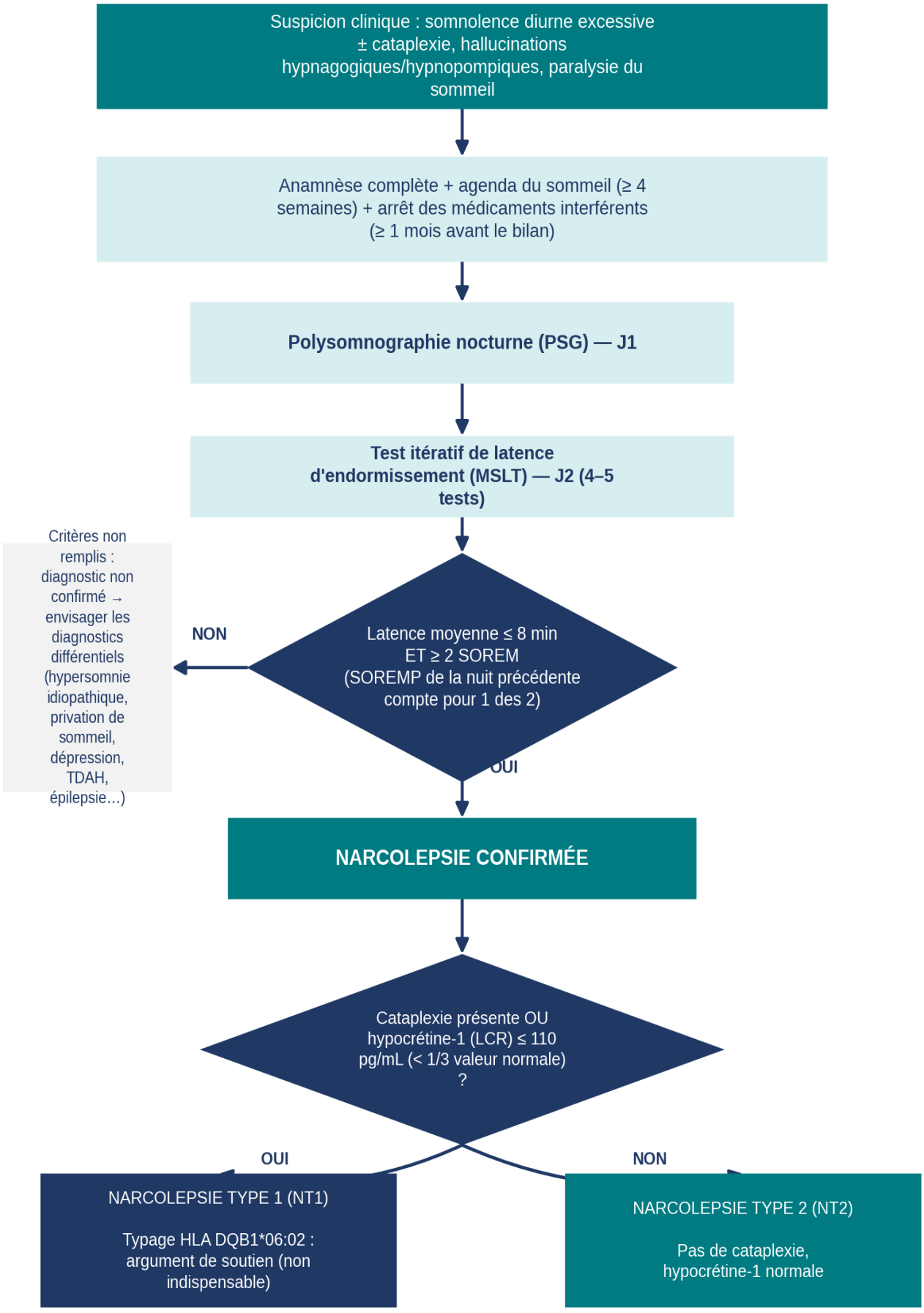
La narcolepsie est une maladie neurologique chronique liée à un dérèglement du cycle veille-sommeil, caractérisée par une somnolence diurne excessive et des intrusions de sommeil paradoxal (REM) durant les périodes d'éveil. On distingue deux types: la narcolepsie de type 1 (NT1), avec cataplexie et/ou un déficit en hypocrétine-1/orexine dans le LCR, et la narcolepsie de type 2 (NT2), sans cataplexie et avec un taux d'hypocrétine normal.

Le diagnostic repose sur l'anamnèse clinique et les examens complémentaires : polysomnographie (PSG) suivie de tests itératifs de latence d'endormissement (les MSLT sont considérés comme en faveur d'une narcolepsie lorsqu'ils mettent en évidence une latence moyenne d'endormissement ≤ 8 min. et au moins 2 endormissements en sommeil paradoxal - SOREM). Le diagnostic de NT1 est confirmé par un taux d'hypocrétine-1 diminué ou indétectable dans le LCR (≤ 110 pg/mL ou < 1/3 de la valeur normale); le typage HLA (présence de l'allèle DQB1*06:02) constitue un argument de soutien.

## 1. EQUIPE MULTIDISCIPLINAIRE HUDERF

| | |
|---|---|
| Médecin Coordinateur : | Dr. Alina Andrei |
| • Neurologues (n=2+1): | Pr. Alec Aeby, Dr. Alina Andrei, Dr. Louise Moreau (en cours de formation) |
| • Neuropsychologues (n=2): | Simon Baijot, Coralie Rouge |
| • Psychologie (n=1) : | Sophie Carlier |
| • Endocrinologie (n=2) : | Dr. Cécile Brachet, Dr. Alfredo Vicinanza |
| • Pneumologie (n=3) : | Dr. Christine Quentin, Dr. Nicolas Lefrevre, Dr. Jean-Christophe Beghin |
| • Pédopsychiatrie (n=1): | Dr. Coriane Feyaerts |
| • Neuroradiologie (n=1): | Dr. Marco Preziosi |
| • Génétique (n=2): | Dr. Catheline Vilain, Dr. Sebastian Neuens |

## 2. ALGORITHME DIAGNOSTIQUE


Suspicion clinique : somnolence diurne excessive ± cataplexie, hallucinations hypnagogiques/hypnopompiques, paralysie du sommeil
Anamnèse complète + agenda du sommeil (≥ 4 semaines) + arrêt des médicaments interférents (≥ 1 mois avant le bilan)
Polysomnographie nocturne (PSG) — J1
Test itératif de latence d'endormissement (MSLT) — J2 (4–5 tests)
Latence moyenne ≤ 8 min ET ≥ 2 SOREM (SOREMP de la nuit précédente compte pour 1 des 2)
NON
Critères non remplis : diagnostic non confirmé → envisager les diagnostics différentiels (hypersomnie idiopathique, privation de sommeil, dépression, TDAH, épilepsie…)
OUI
NARCOLEPSIE CONFIRMÉE
Cataplexie présente OU hypocrétine-1 (LCR) ≤ 110 pg/mL (< 1/3 valeur normale) ?
OUI
NON
NARCOLEPSIE TYPE 1 (NT1)
Typage HLA DQB1*06:02 : argument de soutien (non indispensable)
NARCOLEPSIE TYPE 2 (NT2)
Pas de cataplexie, hypocrétine-1 normale

| Étape | Consultation / Anamnèse | Examens complémentaires | Traitement | Éducation & Soutien | Remarques |
|---|---|---|---|---|---|
| **CONSULTATION SOMMEIL (1re étape)** | • Anamnèse complète<br>• Examen neurologique<br>• Cycle menstruel, signes de puberté précoce<br>• Humeur, anxiété, dépression<br>• Performances scolaires | • Prise de sang : biologie usuelle, bilan thyroïdien, bilan nutritionnel, sérologies, typage HLA<br>• Examens organisées en ambulatoire : IRM cérébrale, bilan neuropsychologique (tests de vigilance, attention), avis Endocrinologie | • Arrêt des médicaments pouvant influencer les tests ≥ 1 mois avant le bilan | • Mesures d'hygiène du sommeil : routine de sommeil régulière, siestes planifiées (1–2x/j, 20 min), activité physique régulière<br>• Mise en place d'un agenda du sommeil | • Hygiène du sommeil et agenda mis en place ≥ 4 semaines avant le reste du bilan complémentaire<br>• Planification hospitalisation pour bilan diagnostique et explication du déroulement du bilan (PSG/MSLT) |
| **BILAN DIAGNOSTIQUE (Hospit. 2 jours en salle 66 NES)** | • Anamnèse complète : symptômes (EDS, cataplexie, hallucinations, paralysie du sommeil), histoire familiale etc.<br>• Journal du sommeil (min. 4 sem. avant)<br>• Examen clinique : poids, taille, IMC, stade de Tanner, examen neurologique<br>• Échelle d'Epworth pédiatrique<br>• Échelle de sévérité narcolepsie adaptée aux enfants et adolescents | • Examen toxicologique urinaire<br>• J1 soir : PSG (polysomnographie)<br>• J2 : MSLT 4-5x (latence, SOREM) | → Pas de traitement médicamenteux à ce stade (sauf urgence) ou essai mélatonine LP pour améliorer la qualité du sommeil et la fragmentation du sommeil | • Informer les parents et le patient sur la narcolepsie (maladie neurologique chronique)<br>• Discuter de la possibilité d'une éventuelle PL en 2e temps pour dosage hypocrétine dans le LCR pour confirmer le diagnostic de NT1 | • Planification évaluation endocrinologique si : obésité, SOPK, puberté précoce, hypothyroïdie centrale |
| **ANNONCE DU DIAGNOSTIC (4–6 semaines après bilan PSG+MSLT) Consultation Sommeil** | • Remise des résultats (PSG, MSLT, biologie, IRM cérébrale)<br>• Confirmation/ infirmation du diagnostic : NT1 vs NT2 vs autre hypersomnie vs cause secondaire vs autre<br>• Discussion du retentissement scolaire et social | • Proposer la PL avec dosage hypocrétine dans le LCR : hospitalisation pendant 1-2 jours dans notre service<br>→ Envoi tube LCR à Leiden sur carboglace | • Initiation médicamenteuse si NT1 confirmée et critères INAMI remplis : en doses progressives<br>→ 1re intention : Modafinil (Provigil)<br>– efficace sur EDS<br>– sans effet sur cataplexie<br>→ Alt. 1re intention : Pitolisant (Wakix)<br>– Dès 6 ans<br>– Très bien toléré<br>– Actif sur EDS et cataplexie | • Éducation sur la médication : horaires, effets attendus, effets secondaires<br>• Attestation scolaire(aménagements raisonnables : siestes, examens, absences etc.)<br>• Éducation sur la conduite (adolescents) et la contraception<br>• Information sur les risques (conduite, noyade, activités à risque) | • Demande remboursement INAMI à faire pour le traitement (renouvellement 1x/an)<br>• Bilan neuropsychologique à discuter quand finalisé – **réunion multidisciplinaire**<br>• Si décision d'initier le traitement avec Xyrem : initiation en hospitalisation |
| **SUIVI 3 MOIS Consultation Sommeil** | • EDS : fréquence et intensité des accès<br>• Cataplexie : fréquence, facteurs déclencheurs, évolution<br>• Qualité du sommeil la nuit | • Biologie : selon tolérance du traitement | • Ajustement posologie si réponse insuffisante | • Réévaluation des aménagements scolaires<br>• Encourager routine sommeil | • Surveiller prise de poids, TA, humeur<br>• Possible rajout Méthylphénidate (Rilatine) en cas de TDA comorbide |

| Étape | Consultation / Anamnèse | Examens complémentaires | Traitement | Éducation & Soutien | Remarques |
|---|---|---|---|---|---|
| | • Échelle Epworth et sévérité de la narcolepsie<br>• Tolérance médicament<br>• Scolarité, humeur, comportement<br>• Poids (risque obésité) | | | • Suivi psychologique si nécessaire | |
| **SUIVI 6 MOIS Consultation Sommeil** | • Réévaluation complète EDS, cataplexie, sommeil la nuit etc.<br>• Échelle Epworth + sévérité narcolepsie<br>• IMC, stade pubertaire<br>• Cycle menstruel, signes de puberté précoce<br>• Humeur, anxiété, dépression<br>• Performances scolaires | • TSH, fT4, Ac anti-TPO<br>• Glycémie, bilan lipidique si prise de poids | • Ajustement traitement selon réponse clinique<br>• Association thérapeutique si contrôle insuffisant | • Prévention obésité et conseils diététiques<br>• Transition progressive vers autonomie thérapeutique | • Consultation pédopsychiatrique si dépression |
| **SUIVI ANNUEL** | • Anamnèse complète : EDS, cataplexie, sommeil la nuit, hallucinations, paralysie<br>• Comportement, scolarité<br>• Échelle Epworth + sévérité narcolepsie<br>• IMC, TA, stade pubertaire (si applicable)<br>• Humeur et qualité de vie | • Biologie annuelle : formule, TSH, fT4, Ac anti-TPO, glycémie, bilan lipidique, fonction rénale et hépatique<br>• Bilan neuropsychologique à refaire (attention, vigilance) si changement/décrochage scolaire<br>• PSG de suivi si clinique évocatrice, obésité et/ou prise pondérale importante | • Réévaluation indication et posologie + /- adaptation doses<br>• Renouvellement demande INAMI<br>• Traitement : ajout/shift possible si forme sévère ou cataplexie ++ ou sommeil très fragmenté :<br>→ Oxybate de sodium (Xyrem) dès 7 ans<br>– Initiation hospitalière obligatoire<br>– Écolage patient/parents +++<br>→ Venlafaxine si cataplexie isolée résistante | • Mise à jour éducation thérapeutique<br>• Soutien scolaire et psychologique | |
| **TRANSITION ÂGE ADULTE (16–18 ans ou dernière année de la scolarité)** | • Préparation à la transition : discussion avec patient ET parents<br>• Autonomie dans la gestion du traitement<br>• Permis de conduire : conditions légales etc. | • Bilan de synthèse complet<br>• Courrier de transfert au neurologue adulte (Érasme) | • Plan thérapeutique de transition<br>• Renouvellement INAMI adulte | • Référence vers le service de Neurologie adulte (Erasme) | • Consultation conjointe pédiatrique–adulte recommandée ou rapprochée<br>• Suivi qualité de transition |

## 3. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS À CONSIDÉRER

| Diagnostic | Éléments distinguant de la narcolepsie |
|---|---|
| **Hypersomnie idiopathique** | Pas de cataplexie, pas de SOREM, latence MSLT < 8 min possible, Hcrt normal |
| **TDAH** | Pas de cataplexie ni SOREM ; hyperactivité prédominante ; réponse aux psychostimulants |
| **Épilepsie (absences, atoniques)** | EEG pathologique ; pas de somnolence diurne excessive isolée |
| **Syndrome de Kleine-Levin** | Hypersomnie épisodique (jours–semaines), récurrente, avec hyperphagie et hypersexualité |
| **Apnées obstructives du sommeil** | IAH élevé à la PSG ; amélioration sous VNI; pas de cataplexie |
| **Dépression avec hypersomnie** | Pas de SOREM typiques ; anamnèse psychiatrique ; réponse aux antidépresseurs |
| **Privation de sommeil chronique** | Normalisation après récupération de sommeil ; pas de SOREM ; pas de cataplexie |