

Syndrome des jambes sans repos

Dr David Grabli
(Département de Neurologie)

Avec l'aide précieuse du Dr Smaranda Leu
(Service des Pathologies du Sommeil)

GH Pitié-Salpêtrière



15^{ème} rencontres (Paris, le 3/02/2018)

Diagnostic positif : 4 critères

NIH 2003

1. Impatiences (inconfort, paresthésie, sensation pénible avec besoin de bouger) au niveau de la jambe ou de la cheville
2. Survenant au repos
3. Majorées en soirée ou la nuit
4. Calmées par un mouvement de la jambe

**Le seul symptôme soulagé en
« marchant »**

Critères cliniques de support

NIH 2003

- Antécédents familiaux de RLS
- Réponse positive au traitement dopaminergique
- Mouvements périodiques des jambes pendant le sommeil ou la veille
 - Mais si MPJ, SJRS 50 % seulement

Trouble sensitif : mots des patients

- De l'anxiété dans les jambes
- De l'agacement, de l'énervement dans les jambes
- Des cordes de violon qui se tendent
- Des asticots, des insectes dans les jambes
- Du Coca-Cola qui ferait des bulles dans les veines
- Des tiraillements, des vibrations
- J'ai les jambes folles
- Normalement, on ne fait pas attention à ses jambes, elles sont là, c'est tout; là, elles s'imposent à moi
- Une tension intérieure qui m'oblige à bouger la jambe toutes les 5 secondes
- Du courant électrique
- Des démangeaisons dans les os
- Un mal de dents dans les jambes
- Des brûlures, des douleurs (20%)
- Un calvaire, un supplice nocturne
- La tête veut dormir mais pas les jambes
- Impatiences : un bien gentil nom pour un si bel enfer

Diagnostic différentiel

- **Jambes "lourdes", "douloureuses" :**

- Artériopathie MI
- Insuffisance veineuse chronique
- Radiculopathies, canal lombaire étroit
- Neuropathie MI : plutôt continu/24 h
- Erythermalgie (acrosyndrome MI)



Soulagés au repos

- **Agitation à l'endormissement :**

- Trouble anxieux
- Myoclonie d'endormissement

Prévalence du syndrome des jambes sans repos en France

8,5%
1 fois/an

3,7%
1/semaine

1,9%
Tous les jours

- Enquête nationale française (n = 10263)
- 2/3 Femmes
- Age au début de la maladie : 34 ans

870 000 adultes

Parcours de soins

- 53% ont consulté spécifiquement (MG++, angiologue+) pour ces symptômes
- 32% ont reçu un diagnostic :
 - Maladie vasculaire : 61%
 - Jambes sans repos : 5%
- Traitements proposés
 - Veino-toniques : 38%
 - Antalgiques/aspirine : 34%
 - Psychotropes : 6 %
 - Traitements utilisés dans SJSR (fer, agents dopa, antiépileptiques) : 6 %

Retentissement du syndrome des jambes sans repos

- Sommeil
 - Insomnie, fragmentation, fatigue, somnolence diurne
- Altération légère des fonctions exécutives
- Performances cognitives meilleures par rapport au groupe privation sommeil (adaptation à la privation)
Gamaldo, 2007
- Humeur
- Qualité de vie
 - comparable à celle des patients dépressifs chroniques
 - Et plus détérioré que celle des patients diabétiques (type 2)
 - Allen, 2005; Kushida, 2007
- Risque de maladies cardio-vasculaires et coronariennes
 - Winkelman, 2008

Place des examens neurophysiologiques dans le SJSR

- **EMG** : si douleur, brûlure, contexte (diabète), doute
- **Polysomnographie avec EMG jambiers** :
 - SJSR atypiques, intriqués avec d'autres problèmes de jambes
 - Résistance aux agonistes dopaminergiques
 - Interrogatoire difficile (dément, enfant etc..)
 - Sensibilité : 80%, spécificité 50 %

Physiopathologie: c'est dans la tête

Complexe, partiellement connue :

- Susceptibilité génétique
- Trouble du transfert transmembranaire du fer
- Dysfonctionnement dopaminergique

Quelles questions se poser devant un SJSR

Quelle cause ?

Diagnostic clinique confirmé (4 critères)

Prise de médicaments ?

Examen clinique
ou paraclinique
anormal

IRS ++
NL
Lithium
Anti H1

Parkinson
Neuropathie
Hypoferritinémie
Diabète
Ins rénale...

Examen
clinique
et
Ferritinémie
normaux

Forme familiale
Age de début < 36 ans
Evolution lente

**Syndrome
secondaire**

Syndrome idiopathique

Quelles questions se poser devant un SJSR ?

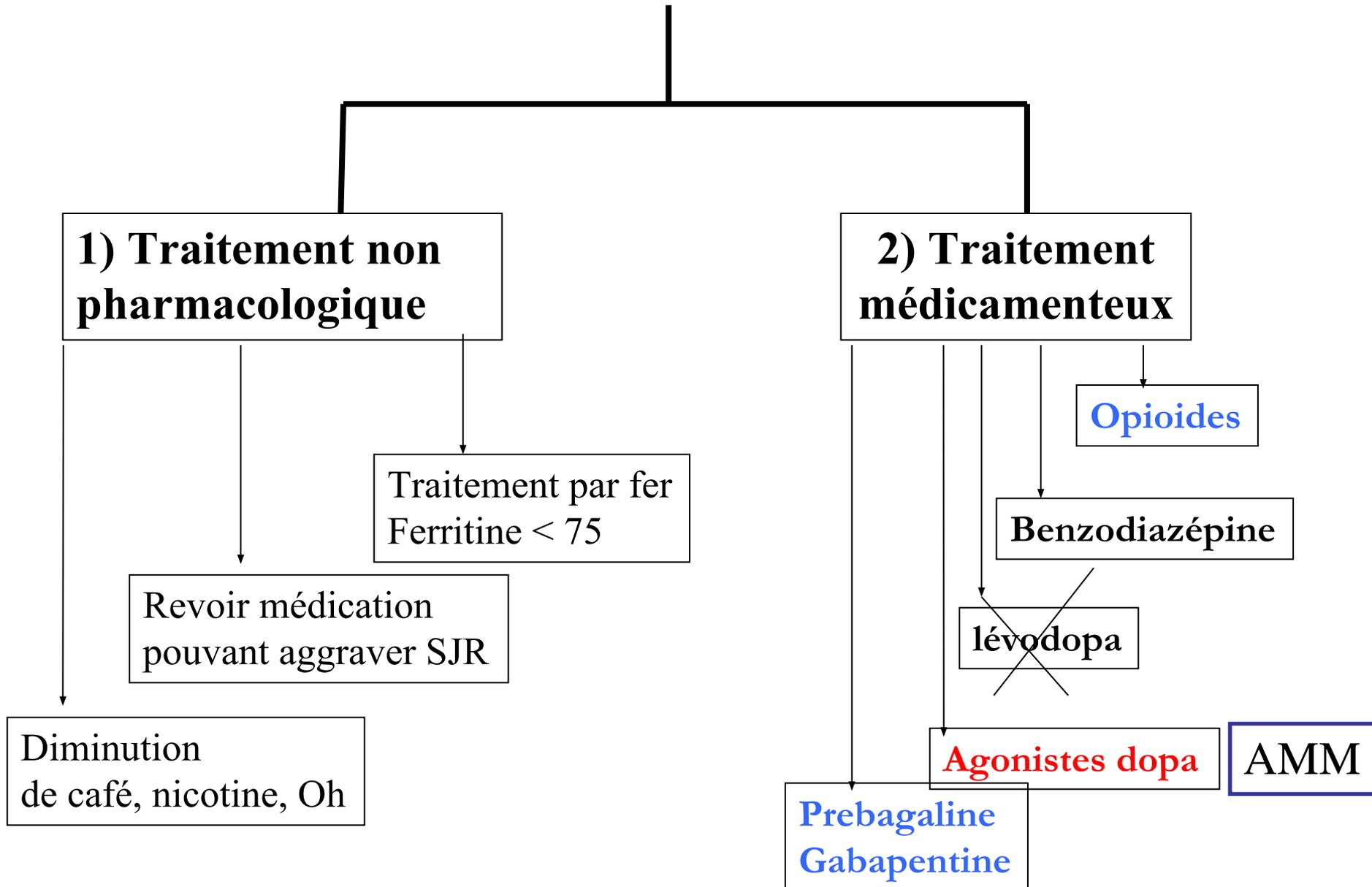
Sévérité du syndrome

Echelle IRLSSG, chaque item de 0 à 4

1. Désagrément
2. Besoin de bouger
3. Amélioration par le mouvement
4. Perturbation du sommeil
5. Fatigue ou somnolence
6. Gravité globale
7. Fréquence hebdomadaire
8. Durée des symptômes
9. Impact sur la vie quotidienne
10. Humeur

Score > 20/40 : maladie sévère à très sévère
Indication à traiter

Stratégie thérapeutique



Traitement des formes sévères

- **Agoniste dopaminergique** à faible dose, en monoprise, 1 à 2 heures avant l'heure habituelle des symptômes, avec titration individuelle de la dose (*recommandations EFNS, Vignatelli, Eur J Neurol 2006*)
 - Surtout si Sd dépressif ou syndrome parkinsonien
 - **Anti-épileptiques** (clonazepam, gabapentine, pregabaline)
 - SJSR douloureux
 - Risque de TCI
 - **Opioides**
 - Echec des précédents
 - Douleurs
 - Prises ponctuelles
- AMM France :**
- Ropinirole 0,25-4 mg (Adartrel®)
 - Pramipexole 0,09-0,7 mg (Sifrol®)
 - Rotigotine : 2 à 4 mg (Neupro®)

Syndrome d'augmentation

- Complication du traitement dopaminergique
- Apparition des symptômes 4 heures plus tôt
- Ou 2 heures plus tôt et
 - Atteinte des bras
 - Latence repos-symptômes raccourcis
- Réponse paradoxale aux agonistes/DA : les symptômes augmentent si on augmente la dose, baissent si on la diminue
- Majoré/déclenché par hypoferritinémie
- Plus fréquent sous lévodopa (80%) que sous agonistes (30%).

Stratégies de traitement du syndrome d'augmentation

- 1) Réduire et fragmenter les doses : 12 h, 18h, 24 h
- 2) Remplacer médicament par demi-vie plus longue
- 3) Utiliser des traitements non dopaminergiques
- 3) "Drug-holidays" : sevrage de 8 à 10 jours des traitements DA, sous couvert d'opiacés ou d'anti-épileptiques (puis réintroduire une monodose d'agonistes le soir)

En résumé

- Symptôme vespéral amélioré par la déambulation
- Pas grave mais fréquent et détériore la qualité de vie
- Chercher les traitements favorisant
- Penser aux formes secondaires
 - Hypoferritonopathie
 - Syndromes parkinsoniens
 - Neuropathies périphériques
- Traitement des formes sévères
 - Agonistes DA, gabapentine / pregabaline, opioïdes
- Attention au syndrome d'augmentation