

Fiche 20

Le syndrome

CHARGE



Difficultés du sommeil et syndrome CHARGE



Factsheet 20

Le Pack d'Information CHARGE pour les Praticiens
Fiche d'informations n°20

Difficultés du sommeil et syndrome CHARGE

HELEN HEUSSLER, MB, BS, FRACP, MRCPCH, DM, Maître de Conférences Associée, Université de Queensland

Les problèmes de sommeil chez tout enfant sont fortement liés au comportement et à la fonction. Les parents rapportent que plus de la moitié des enfants avec un syndrome CHARGE ont un problème de sommeil (Hartshorne *et al.* 2009). Ceci n'est pas surprenant étant données les difficultés auxquelles ces enfants sont confrontés.

Le cycle du sommeil

Il est fréquent, pour des enfants qui présentent une déficience visuelle significative, d'avoir des problèmes du rythme de sommeil (Stores and Ramchandani, 1999). C'est parce que la mélatonine est produite par la glande pinéale dans le cerveau en réponse à la baisse d'intensité lumineuse, et sa production est stoppée par l'exposition à la lumière vive.

Lorsque les enfants ne peuvent pas percevoir cette dernière, les cycles de sécrétion de la mélatonine ont alors tendance à s'interrompre. Dans ces circonstances, l'utilisation d'autres

stratégies, comme la mise en place de routine, peut aider l'enfant à acquérir un cycle de sommeil.

Si une routine régulière ne permet pas à l'enfant de développer un cycle de sommeil régulier, l'utilisation de mélatonine a alors été préconisée pour des enfants déficients visuels, avec un succès acceptable.

Les causes probables des difficultés de sommeil sont exposées dans le tableau en page 5.

Infections de l'oreille moyenne

Une relation entre un sommeil perturbé et des infections de l'oreille moyenne a aussi été mise en évidence. Cependant, il est possible que ces enfants aient subi une opération d'une fente palatine ou labiale et d'une atrésie des choanes, et que donc la pathologie de l'oreille moyenne demeure (Samadi *et al.* 2003). On ne sait pas si les effets des infections auriculaires sur le sommeil sont liés à la douleur ou à un effet existant de longue-date sur les voies respiratoires supérieures.



Comportement

Les difficultés comportementales et du sommeil sont liées chez les personnes avec un syndrome CHARGE. Il est difficile de savoir dans quelle mesure les difficultés du sommeil contribuent aux problèmes comportementaux et vice versa – particulièrement le soir, au moment de coucher l'enfant.

Les difficultés du sommeil dans le syndrome CHARGE ont été très fortement associées aux problèmes comportementaux, à un comportement autocentré, à de l'anxiété et à des comportements sociaux (Hartshorne *et al.* 2009). Ceci contraste avec la population générale, où les difficultés de sommeil sont plus fortement liées à l'hyperactivité, la concentration et la mémoire.

Malformations crâniofaciales

Tous les enfants qui présentent des malformations crâniofaciales, une fente palatine ou labiale et une atrésie des choanes ont un risque de ruptures du sommeil dues à une apnée obstructive du sommeil.

L'obstruction devrait être traitée aussi tôt que possible afin d'éviter certains effets plus graves sur les apprentissages de l'enfant et son

comportement. Les effets connus de l'apnée obstructive du sommeil incluent une concentration difficile, une hyperactivité, des altérations de l'humeur, une impulsivité et d'autres problèmes qui affectent l'apprentissage et la cognition.

Beaucoup de ces effets peuvent être améliorés par un traitement (Friedman *et al.* 2003). L'apnée obstructive du sommeil peut causer un sommeil fragmenté et les enfants peuvent avoir des difficultés à dormir de façon continue tant que l'obstruction n'est pas traitée. Ce seul fait peut affecter la manière dont un enfant fonctionnera au cours de la journée.

Endormissement et maintien du sommeil

L'étude de Hartshorne *et al.* (2009) montre que de nombreux enfants ayant un syndrome CHARGE ont des problèmes pour s'endormir et rester endormis. Ces difficultés ont aussi été souvent identifiées chez des enfants autistes (Johnson and Malow, 2008). Etant donné le nombre d'enfants avec un syndrome CHARGE qui présentent aussi des traits similaires à ceux de l'autisme, ceci n'est peut-être pas surprenant.

Il existe de nombreuses théories pour expliquer pourquoi les enfants avec un syndrome CHARGE peuvent avoir des problèmes lors de l'endormissement et pour maintenir leur sommeil. Communément, cela peut être dû au fait que les enfants qui présentent ces traits ont de la difficulté à se calmer. De fortes angoisses ou des difficultés de traitement des informations sensorielles vont aggraver ceci (Shochat *et al.* 2009). Ces difficultés à se calmer devraient être explorées en profondeur – particulièrement lorsque l'enfant a des difficultés de communication.



Traitement

Lorsqu'une obstruction provoque des difficultés de sommeil, elle devrait être traitée. Dans la petite enfance, ceci peut inclure le traitement d'une sténose des choanes. De même, la surveillance des symptômes obstructifs est nécessaire au cours des premières années lorsque les enfants sont prédisposés à une hypertrophie des amygdales et des végétations. Ceci peut aussi nécessiter un traitement précoce incluant l'ablation chirurgicale.

On devrait encourager les enfants à avoir de bonnes habitudes d'hygiène du sommeil. Celles-ci impliquent une routine régulière et des pratiques d'apaisement avec un contraste jour/nuit, par exemple actif/calme et lumière/obscurité. Une bonne hygiène du sommeil inclut des heures de coucher et de lever régulières, avec des apports appropriés tels que divers objets réconfortants.

Explorer ce qui aide un enfant à s'apaiser et se calmer est important – et peut varier chez les enfants ayant un syndrome CHARGE qui peuvent avoir des expériences sensorielles différentes. Il est important de savoir ce qui calme l'enfant et d'être capable d'encourager ceci comme faisant partie de la routine du coucher. Parfois ceci peut impliquer des couvertures lourdes, la vérification de la température de la pièce, des jouets vibrants, etc.

Il est important d'essayer d'éviter la lumière vive au coucher et d'essayer de maximiser le contraste jour-nuit (obscurité-lumière). Les enfants qui développent d'importants problèmes du rythme circadien en raison de leur handicap visuel ou de routines inadaptées peuvent bénéficier d'une cure d'essai de mélatonine (Jan and Freeman, 2004).

Le sommeil – le point de vue d'un parent

SIMON HOWARD – PARENT D'UNE FILLE ATTEINTE DU SYNDROME CHARGE ; VICE PRÉSIDENT DU GROUPE DE SOUTIEN AUX FAMILLES CHARGE

Les fêtes nocturnes ! La bête noire de la vie de nombreux parents qui ont des enfants ayant un syndrome CHARGE.

Il est clair pour moi d'après mes conversations avec d'autres parents et à partir des divers forums/groupes de discussion, que de nombreux parents choisissent de se résigner à ces réveils nocturnes. Certains parce qu'ils ne veulent pas allonger la liste des médicaments que leur enfant prend déjà, d'autres parce qu'il n'y a pas de solution apparente. L'effet de ceci non seulement sur la personne, mais aussi sur toute la famille, doit être considéré.

Le gène CHD7 ayant un impact dans tout le corps, je crois que le cerveau est aussi concerné et qu'il peut y avoir des raisons neurologiques qui contribuent aux troubles du sommeil.

Dans le contexte du sommeil, un autre facteur important qui est négligé est la douleur. Il y a les causes évidentes telles que les infections auriculaires et le reflux, mais je crois qu'il peut y avoir d'autres raisons telles que des douleurs dentaires, des migraines, de la constipation et d'autres problèmes gastro-intestinaux.



Facteurs suspectés de contribuer aux difficultés de sommeil

Aspect du sommeil	CHARGE	Mécanisme
Rythme circadien	Handicap visuel	Interruption du cycle de la mélatonine
Voies respiratoires	Atrésie des choanes Voies respiratoires anormales Fente palatine réparée	Obstruction nasale et des voies respiratoires
Ruptures du sommeil	Otites moyennes récurrentes Reflux gastroœsophagien	Douleur causant une fragmentation du sommeil
Comportement	Hospitalisations fréquentes Anxiété Hyperactivité Troubles sensoriels	Difficultés à se calmer et à s'endormir et rester endormi

GLOSSAIRE

Sténose/atréisie des choanes : un rétrécissement ou une obstruction du passage entre le nez et le pharynx par des tissus.

Rythme circadien : le cycle d'activité de 24 heures. Parfois appelé l'horloge biologique.

Reflux gastroœsophagien : lorsque le contenu liquide de l'estomac remonte dans l'œsophage (renvois ou reflux)

Otite moyenne : inflammation de l'oreille moyenne.

Apnée du sommeil : un trouble du sommeil caractérisé par des pauses anormales dans la respiration ou des moments de respiration anormalement lente pendant le sommeil.

RÉFÉRENCES

Friedman B.C., Hendeles-Amitai A., Kozminsky E., Leiberman A., Friger M., Tarasiuk A., Tal, A. (2003) Adenotonsillectomy improves neurocognitive function in children with obstructive sleep apnea syndrome. *Sleep*. Dec 15, 26(8), pp. 999-1005.

Hartshorne, T.S., Heussler, H.S., Dailor, A.N., Williams, G.L., Papadopoulos, D., Brandt, K.K. (2009) Sleep Disturbances in CHARGE Syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*. 51(2), pp. 143-150.

Jan, J.E. and Freeman, R.D. (2004) Melatonin therapy for circadian rhythm sleep disorders in children with multiple disabilities : What have we learned in the last decade ? *Developmental Medicine and Child Neurology*. 46, pp. 776-782.



Johnson, K.P. and Malow, B.A. (2008) Sleep in children with autism spectrum disorders. *Current Treatment Options in Neurology*. 10(5), pp. 350-9.

Quine, S. (2000) Sleep problems in primary school children : Comparison between mainstream and special school children. *Child Care Health Dev.* 27, pp. 201-211.

Samadi, D.S., Shah, U.K., Handler, S.D. (2003) Choanal atresia : a twenty-year review of medical comorbidities and surgical outcomes. *The Laryngoscope*. 113, pp. 254-258.
CHARGE syndrome. *Mental Health Aspects of Developmental Disabilities*. 11(1), pp. 1-12.

Le Pack d'Information CHARGE pour les Praticiens

Fiche d'informations n°20

Créé en : Novembre 2013

Numéro de revue : Novembre 2015

www.sense.org.uk



Traduction CRESAM
Mise en page CRESAM

