

**UNIVERSITE DE NANTES**

---

**FACULTE DE MEDECINE**

---

Année 2016

N° 044

**THESE**

pour le

**DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE**

Discipline : Psychiatrie

par

*Camille BLAIN épouse DERVIEUX*

*née le 07/08/1985 à Paris XII*

---

Présentée et soutenue publiquement le *6 Juin 2016*

---

**CATATONIE : APPROCHE CLINIQUE ET THERAPEUTIQUE**

---

Président : Monsieur le Professeur Jean-Marie VANELLE

Directeur de thèse : Monsieur le Docteur Vincent DELAUNAY

## REMERCIEMENTS

Monsieur le Professeur Jean-Marie Vanelle,

Je vous remercie de l'honneur que vous me faites en acceptant la présidence de mon jury de thèse. Je vous suis très reconnaissante de votre enseignement universitaire, et de votre accompagnement lors de ma formation. Veuillez trouver ici le témoignage de ma profonde reconnaissance.

Monsieur le Professeur Olivier Bonnot,

Je vous remercie d'avoir accepté de participer à ce jury de thèse. Je vous adresse mes respects pour votre enseignement. Que ce travail présent soit le gage de ma sincère reconnaissance.

Monsieur le Professeur Pascal Derkinderen,

Je suis très sensible à l'honneur que vous me faites en siégeant à ce jury de thèse. Je suis heureuse d'ainsi pouvoir faire un pont entre nos deux disciplines. Je vous témoigne ici de mon profond respect.

Monsieur le Docteur Vincent Delaunay,

Je vous remercie d'avoir accepté de diriger cette thèse, et pour votre grande disponibilité, vos conseils précieux et pour votre bienveillance durant sa réalisation. J'ai eu le plaisir d'être interne dans votre service. Votre enseignement m'accompagnera tout au long de mon exercice professionnel. Trouvez ici le témoignage de ma sincère reconnaissance et de mon profond respect.

Madame le Docteur Gruat,

Tu me fais l'honneur de participer à ce jury de thèse. J'ai eu la chance de pouvoir enrichir ma pratique et mon positionnement clinique à tes côtés. Ta bienveillance pour les patients et ton soutien pour tes équipes, influenceront mon future exercice professionnel. Trouve ici la reconnaissance de ma profonde gratitude.

Monsieur le Docteur Edouard Laforgue,

Tu me fais l'honneur de participer à ce jury de thèse. Tes conseils précieux m'ont aidé dans l'élaboration de ce travail. Merci pour tes remarques pertinentes.

A Ronan,

« Sans qui rien n'eut été », je te remercie pour ces douze très belles années et pour tout le soutien que tu m'as toujours apporté. Sans toi, cette thèse n'aurait pas été très agréable à lire. Tout mon amour à toi et à notre « Toupi ».

A mes parents Sylvie et Denis,

Merci pour l'amour, le soutien, la bienveillance, la joie de vivre, l'intelligence, le courage, la curiosité... Vous m'avez apporté un million de choses.

A Gillou,

Merci de m'avoir élevé comme ta fille, et de ta bienveillance. Avec toi je trouvais toujours mes pairs pas assez rock and roll.

A Hugo,

Merci m'avoir supporté, tu es vraiment quelque de bien. « Qu'est-ce-qu'elle a fait Camille ? »

A toute ma Famille : Solenn et Clément, mes tantes et oncles, mes cousines et cousins, et Anne Marie. Merci de toute vos richesses et vos fantaisies, une vraie « famille en Or ».

A mes grands-parents, Josette et Joseph,

Merci de tout votre amour, et de toutes les valeurs que vous m'avez transmises.

A la mémoire de mes grands-parents, Odette et Rinaldo,

Pour leur fantaisie et leur amour des Arts.

A mes beaux-parents, Guenhaële et Yves,

Merci de vous être occupé de Victor pendant la rédaction de cette thèse, et d'avoir participé à faire connaître la catatonie.

A mes vieilles amies, « Gnac » et « Froid et audacieux »,

Merci pour tous nos rêves, et notre très belle amitié.

A Mathilde, mon éternelle colocatrice,  
Merci ma poux poule pour cette amitié. Tu es toujours là dans les moments durs,  
même à 3h du matin.

Au « Tea time », « shall de bain », Estelle, Caro et Julien,  
On est enfin arrivé au bout de ces études, merci pour votre amitié, et votre  
soutien pendant l'externat. Débo, Merci pour ton amitié et nos sous-colles  
mémorables malgré l'adversité.

A La Famille Nantaise : Dame Baldo et ses fameux repas de famille, Marie Kiki  
notre modèle, Perchbertouille et ses nombreuses idées d'activité, Pluplu et son  
chic, Lulu pour ton soutien, Emeline pour tes conseils et ta relecture, Anne cat et  
carcasse, Cécile qui parfois se transforme en « Ator », notre Rohrinou parti si  
loin, Juliette et Adeline.

A mes co-internes et amitiés de l'internat : Caroline, Lucile, Eléonore, Claire,  
Pauline, Lise, Laëtitia, Benjamin, Véronica, Anne- Lise et Sylvain.

Aux psychiatres qui m'ont enseigné leur pratique : Dr Robin, Dr Martineau, Dr  
Tacconnet, Dr Buscoz, Dr Lambert, Dr Urbain, Dr Maillet, Dr Lequimeneur, Dr  
Malphettes, Dr Hubert, Dr Boiziot, Dr Espitalier, et Dr Gailledrat.

Aux différentes équipes soignantes, avec qui j'ai eu tant de plaisir à travailler,  
particulièrement les unités Chaissac, Maupassant, Gwarez, Espace, Salomé et les  
Hôpitaux de jour Marguerite et des Salorges.

Merci aux patients, qui m'apprennent chaque jour et font la richesse de notre  
métier.

# SOMMAIRE

|      |  |    |
|------|--|----|
| 1    | <i>Historique</i> .....  | 9  |
| 1.1  | Histoire de la nosographie psychiatrique.....                  | 9  |
| 1.2  | Histoire de la catatonie.....                                  | 13 |
| 2    | <i>Nosographie</i> .....                                       | 38 |
| 3    | <i>Clinique</i> .....  | 40 |
| 3.1  | Signes cliniques.....  | 40 |
| 3.2  | Systèmes diagnostiques.....                                    | 41 |
| 3.3  | Formes cliniques.....  | 44 |
| 3.4  | Echelles diagnostiques.....                                    | 49 |
| 3.5  | Spécificité pédiatrique.....                                   | 52 |
| 4    | <i>Epidémiologie</i> .....                                     | 54 |
| 5    | <i>Etiologies</i> .....  | 55 |
| 5.1  | Psychiatrique.....   | 55 |
| 5.2  | Organique.....   | 55 |
| 5.3  | Cas particulier de l'encéphalite anti-NMDAR.....               | 57 |
| 5.4  | Démarche diagnostique.....                                     | 59 |
| 6    | <i>Diagnostics différentiels du syndrome catatonique</i> ..... | 61 |
| 7    | <i>Physiopathologie et Psychopathologie</i> .....              | 62 |
| 7.1  | Premières théorisations : abolition de la volonté.....         | 62 |
| 7.2  | Théories psychodynamiques.....                                 | 64 |
| 7.3  | Théories neurocognitives.....                                  | 65 |
| 8    | <i>Syndrome Malin des Neuroleptiques (SMN)</i> .....           | 75 |
| 8.1  | Clinique et prise en charge.....                               | 75 |
| 8.2  | Théories du lien entre SMN et catatonie.....                   | 78 |
| 9    | <i>Catatonie et troubles conversifs</i> .....                  | 82 |
| 9.1  | De l'hystérie au trouble conversif.....                        | 82 |
| 9.2  | Similitude entre catatonie et état conversif.....              | 82 |
| 10   | <i>Traitement</i> .....  | 84 |
| 10.1 | Les benzodiazépines.....                                       | 84 |
| 10.2 | La sismothérapie.....  | 87 |
| 10.3 | Place des neuroleptiques.....                                  | 90 |
| 10.4 | Thérapies alternatives.....                                    | 92 |

|      |  |     |
|------|--|-----|
| 10.5 | Prise en charge symptomatique .....      | 93  |
| 11   | <i>Cas clinique</i> .....                | 94  |
| 11.1 | Anamnèse et histoire de vie .....        | 94  |
| 11.2 | Evolution clinique dans le service ..... | 97  |
| 11.3 | Etiologie.....                           | 101 |
| 11.4 | Discussion.....                          | 103 |
| 12   | <i>Etude clinique</i> .....              | 105 |
| 12.1 | Introduction.....                        | 105 |
| 12.2 | Matériel et méthode .....                | 105 |
| 12.3 | Résultats.....                           | 106 |
| 12.4 | Discussion.....                          | 111 |
| 12.5 | Conclusion .....                         | 116 |

## LISTE DES ABREVIATIONS

- AMPA : non-récepteur NMDA du glutamate
- BFCRS : Bush-Francis Catatonie Rating Scale
- BFCRS-R : La Bush-Francis Catatonie Rating Scale - Révision
- CIM : Classification Internationale des Maladies
- COF : Cortex Orbitofrontal
- COFL : Cortex Orbitofrontal Latéral
- CPF : Cortex Préfrontal
- CPFDL : Cortex Préfrontal Dorsolatéral
- CPFVM : Cortex Préfrontal Ventromédian
- CPK : Créatine Phosphokinase
- CRP : Protéine C-Réactive
- DSM : *Diagnostic and statistical Manual of Mental*
- ECBU : Examen Cytobactériologique des Urines
- ECT : Electroconvulsivothérapie
- EEG : Electroencéphalographie
- GABA-A : sous-unité  $\alpha$  de l'Acide  $\gamma$ -Aminobutyrique
- HSV1 : Herpès Simplex Virus de type 1
- IRM : Imagerie par Résonance Magnétique
- KANNER scale: Katatonia, Autism, Neuropsychiatric and Neuromovement Examination Rating Scale
- MEG : Magnétoencéphalographie
- MRS : Rogers Modified Scale
- NCRS : Northoff Catatonia Rating Scale
- OMS : Organisation Mondiale de la Santé
- RCO : Braunig Catatonia Rating Scale
- RCS : Rogers Catatonie Scale
- RNMDA : Récepteur N-Méthyl-D-Aspartate du glutamate
- SMN : Syndrome Malin des Neuroleptiques
- TDM : Tomodensitométrie
- TSA : Troubles du Spectre Autistique
- VIH : Virus de l'Immunodéficience Humaine

# INTRODUCTION

La catatonie est un syndrome qui fait l'objet de nombreuses interrogations dans le corps médical et qui m'a intrigué lors de mes premières rencontres avec des patients présentant ces symptômes. La Catatonie est pour moi un syndrome rare et énigmatique. Son expression clinique associant signes psychiques et physiques fait le lien entre vécu émotionnel et expression motrice. Il peut avoir des conséquences graves, sa forme maligne pouvant être rapidement fatale. Le vécu des patients semble intense et douloureux. L'objet de ce travail de thèse est de pouvoir approfondir et mieux comprendre la complexité de la catatonie.

Pour commencer, je me suis intéressée à l'histoire de la catatonie, au travers de la nosologie et de la nosographie psychiatriques. Pour chaque médecin, la nosographie est le socle de la pratique clinique, car la reconnaissance d'un syndrome est le départ de tout travail médical. A travers la catatonie, j'ai pu appréhender la création et l'évolution d'une entité morbide. Depuis Karl Ludwig Kahlbaum, la place nosographique de la catatonie a évolué. Elle a initialement été conceptualisée comme une maladie autonome, puis une simple forme clinique de la schizophrénie, pour aujourd'hui être un syndrome transnosographique rencontré dans plusieurs pathologies psychiatriques et somatiques.

Nous verrons par la suite la clinique de la catatonie. De nombreux signes sont attachés à ce syndrome et il convient de les connaître pour mieux reconnaître cette pathologie. Il existe des oppositions d'expressions cliniques entre forme stuporeuse et agitée et plusieurs formes cliniques ont été décrites, dont la catatonie maligne. Devant ce constat, des auteurs ont essayé de créer différents systèmes diagnostiques pour traduire la complexité clinique de la catatonie.

Afin d'approfondir ce syndrome, nous étudierons les étiologies et diagnostics différentiels. Ceux-ci seront abordés en prenant la position nosographique actuelle de la catatonie comme syndrome transnosographique. Puis, nous exposerons les différentes hypothèses psychopathologiques et physiopathologiques de la catatonie. L'ensemble de ces théories s'oriente vers un lien entre l'expression clinique du syndrome, la réponse volontaire et le ressenti d'émotions fortes, en particulier l'angoisse.

Nous étudierons ensuite le Syndrome Malin des Neuroleptiques qui présente une clinique proche de celle de la catatonie maligne. Puis nous analyserons le lien entre la catatonie et le trouble conversif, anciennement hystérie, qui pose de nombreuses interrogations diagnostiques.

Au terme de ces théories, nous verrons les différents consensus actuels concernant la prise en charge de la catatonie.

La prévalence de la catatonie trouvée dans les études internationales dans des unités psychiatriques de crise est de 6 % à 17 %. J'ai ainsi souhaité réaliser une étude de prévalence de la catatonie dans un service psychiatrique d'admission afin de comparer les résultats avec notre système de soins.

Afin d'illustrer mon propos, je présente aussi le cas clinique d'une jeune patiente dont l'expression clinique de sa catatonie nous a amené à nous poser de nombreuses questions thérapeutiques et diagnostiques.

# **1 Historique**

L'histoire de la catatonie accompagne l'histoire de la nosographie psychiatrique. La nosographie est la description et la classification des maladies. Afin de mieux percevoir le contexte des évolutions du concept de catatonie, nous allons dans une première partie aborder l'histoire de la nosographie psychiatrique (1).

## **1.1 Histoire de la nosographie psychiatrique**

### **1.1.1 L'antiquité**

Les grecs anciens ont commencé à soustraire les pathologies et souffrances des explications divines et magiques. Hippocrate et son école sont les premiers à élaborer une nosographie à partir d'observations cliniques empiriques. Ils créent le concept des « maladies de l'âme », ancêtres des pathologies psychiatriques.

Leur classification est importante car elle fondera la base de toutes les autres. Hippocrate isole quatre catégories : la frénésie et la léthargie, la manie et la mélancolie. Les deux premières sont des états de délire aigus fébriles, la frénésie avec agitation et la léthargie avec abattement. Les deux autres sont des états chroniques, sans fièvre parfois associés à des idées délirantes. La manie est associée à une agitation. La mélancolie est associée à une tristesse et un abattement. Elles correspondent pratiquement à la même description clinique qu'actuellement. Dans la nosographie antique, elles sont séparées en deux entités morbides différentes.

### **1.1.2 La renaissance**

Durant le moyen âge, en Europe, les troubles psychiques sont de nouveau le fait de causes surnaturelles et divines.

A la renaissance, pendant l'inquisition, des médecins vont commencer à critiquer les procès de sorcellerie. Grâce à la redécouverte des textes antiques, ils vont réintroduire les « maladies de l'âme » et s'inspirent des anciennes nosographies.

Paul Zacchias (1584-1659), médecin italien auprès du Pape, écrira la première véritable classification des troubles mentaux, publiée en 1651 (*Quaestio medico-legales*). Il distingue l'arriération (*Fatuitas*), les délires sans fièvre (*Insania*) et les délires avec fièvre (*Frenitis*).

### 1.1.3 Le siècle des lumières

Au XVIIIe siècle, les classifications des maladies vont s'inspirer de celle faite en botanique par Linné (1707-1778). C'est la naissance de la nosologie, discipline visant à identifier des maladies particulières, caractérisées par des causes, des symptômes, une évolution et une thérapeutique qui leur sont propre, pour ainsi les répartir en classes, genre et espèces.

Boissier de Sauvages (1706-1767), ami de Linné, publie une première classification des maladies. Pour les maladies mentales, il crée la classe des « Vésanies » (désordre mental). Elle est divisée en quatre genres : les hallucinations, les morositates (bizarreries), les *deliria* (délires), les *anomalae vesaniae*. Nous pouvons remarquer que sa classification s'inspire toujours des Grecs Anciens.

### 1.1.4 Le XIXe siècle

Le XIXe siècle est celui de la naissance de la « méthode anatomo-clinique » dont découle la « méthode clinique » (2). Auparavant, les classifications s'étaient principalement construites par la reconnaissance des syndromes ou des états. Ils sont définis par : « un ensemble de troubles dont la structure et la fréquence les singularisent des autres troubles observés, mais dont la nature et l'étiologie peuvent être différentes » (Marchais P). Il s'agit d'une description clinique de l'instant. Des exemples de cette époque sont : la nosographie d'Esquirol (1772 - 1840) (manie, monomanies, lypémanie, idiotie, démence), les états de stupidité de Georget (1820-1836), la classification des états hallucinatoires par Baillarger (1843-1856).

La méthode anatomo-clinique, est définie par René Laennec (1781- 1826) comme : « la méthode d'étude des états pathologiques basée sur l'analyse de l'observation des symptômes ou des altérations de fonctions qui coïncident avec chaque espèce d'altérations d'organes ». Il s'agit, pour identifier une maladie, d'établir une corrélation entre des lésions organiques spécifiques reconnues post-mortem et les manifestations cliniques observées du vivant des individus. L'existence d'une thérapeutique spécifique, ciblant le plus souvent la lésion causale, permet de consolider la conviction que l'on se trouve bien en présence d'une forme morbide autonome. De nombreuses maladies ont pu être identifiées de cette manière.

Les psychiatres commenceront à utiliser cette méthode avec comme ambition de fonder une véritable nosologie psychiatrique. En 1822, Antoine-Laurent-Jessé Bayle (1799-1858) individualise une entité morbide : la paralysie générale. Elle se caractérise par : l'existence d'une symptomatologie motrice (une paralysie d'aggravation progressive), d'une symptomatologie psychique envahissante évoluant parallèlement aboutissant à la démence terminale et enfin l'existence de lésions anatomopathologiques objectivables consistant en une inflammation chronique des méninges. On trouve alors une lésion cérébrale responsable d'une symptomatologie psychique.

Mais malheureusement, après cette découverte, les psychiatres peinent à trouver des facteurs pathogéniques et aucune thérapeutique spécifique n'est encore disponible. L'idée vient alors de substituer aux critères anatomopathologique, clinique et thérapeutique le seul critère clinique. C'est la « méthode clinique ». La méthode clinique consiste à identifier des maladies par la reconnaissance de tableaux d'états particuliers s'enchaînant entre eux selon une évolution particulière. Les tenants de cette méthode estiment légitime, dès lors qu'on a pu individualiser une maladie mentale sur la base de critères symptomatiques et évolutifs particuliers, d'en conclure à l'existence d'une cause qui lui est propre, même si celle-ci reste encore inconnue. L'espoir est que l'on découvre par la suite non seulement une cause à la maladie, mais également un traitement spécifique, ce qui viendrait confirmer a posteriori l'intuition clinique initiale.

La méthode clinique a permis de créer de nouvelles entités nosographiques (la schizophrénie, la psychose maniaco-dépressive, la catatonie ...).

### **1.1.5 Les XXe et XXIe siècles**

La méthode clinique est toujours d'actualité. Durant cette période, il existe un souci d'harmoniser les classifications pour permettre aux praticiens et chercheurs d'utiliser des concepts communs. C'est l'apparition de la Classification Internationale des Maladies (CIM), publiée par l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS). La société américaine de psychiatrie publie en 1952 la première version du *Diagnostic and statistical Manual of Mental Disorders*, DSM (Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux). Depuis, ces deux classifications sont régulièrement réactualisées en fonction de l'évolution des concepts et recherches.

Les premières classifications sont structurées par une approche catégorielle et critériologique. Dans ces classifications, il faut un nombre de critères définis pour valider un diagnostic. Il existe des critères cliniques majeurs et mineurs et aussi des critères d'exclusions. Les maladies mentales sont vues comme des catégories distinctes.

Depuis les années 2000, il existe une remise en question de l'approche catégorielle. Ceux qui la critiquent, pensent qu'il s'agit d'une classification trop restrictive et rigide. Pour eux, elle simplifie la réalité clinique, et rend difficiles les liens entre les différentes entités morbides. Ils sont partisans de l'approche dimensionnelle. L'idée est qu'il existerait un continuum, d'un côté, entre normalité et troubles mentaux et, de l'autre, entre les différentes formes de troubles mentaux. Pour créer leurs classifications, il faut identifier des groupements de symptômes corrélés et covariants. Un groupement constitue une dimension psychopathologique autonome. Il peut alors coexister chez chaque individu, à des degrés d'intensité divers, différentes dimensions psychopathologiques.

## **1.2 Histoire de la catatonie**

### **1.2.1 Les racines**

#### ***1.2.1.1 La catalepsie***

La catalepsie est décrite depuis l'antiquité. Elle était perçue comme un phénomène surnaturel. Ce syndrome n'a été étudié qu'au début du XIXe siècle en Europe. La catalepsie est caractérisée par trois signes cliniques : une abolition de tout mouvement volontaire, une flexibilité cireuse et un maintien prolongé des attitudes imposées. Elle est décrite dans de nombreuses maladies.

#### ***1.2.1.2 La stupidité ou stupeur***

Etienne Georget (1795-1828) identifie en 1820, aux côtés des formes de maladies mentales, décrite par son prédécesseur Jean- Etienne Esquirol (manie, monomanies, lypémanie, idiotie, démence), une nouvelle entité. Il la nomme stupidité qui deviendra plus tard la stupeur (3). Il la définit comme une « absence accidentelle de la manifestation de la pensée, soit que le malade n'ait pas d'idées, ou qu'il ne puisse les exprimer ». Les patients sont mutiques, indifférents envers l'environnement et parfois il existe une catalepsie. Il remarque que la stupeur était avant confondue avec certains des états de démence ou d'idiotisme.

#### ***1.2.1.3 L'extase***

En 1835, Joseph Guislain (1797-1860) décrit une nouvelle entité clinique, l'extase ou hyperplexie, qu'il souhaite isoler de la stupidité de Georget (4).

Selon Guislain, on y trouve : une inactivité, une immobilité, une rigidité, une absence de toute manifestation d'idéique, associé à une catalepsie dans sa forme complète. Ce tableau est précédé ou accompagné d'un état de mélancolie, de manie ou de « fantaisie ». D'après Guislain, quand l'extase complique une mélancolie

(*melancholia attonita extatica*), les patients sont tristes, craintifs, mutiques, inquiets, et leur corps reste immobile. Au contraire, quand elle complique une manie, les patients alternent entre une « exaltation furieuse » et des « états de tension permanente ». Pour Guislain, les fantaisies sont synonymes de bizarreries. Elles consistent pour lui en de la coprophagie, des dénudements, des lacérations, des impulsions soudaines immotivées en apparence, des gestes étranges et stéréotypés et un refus de la nourriture.

Les états extatiques sont pour Guislain soit continus soit périodiques. Pour lui, le pronostic est excellent : « plus de neuf dixièmes de ces malades parviennent à la guérison » et la durée de la maladie est en moyenne de « trois à quatre mois ». La seule exception concerne les extases compliquant les réactions fantastiques. Pour celles-ci, « les procédés bizarres continuent au milieu de l'amélioration apparente du malade ».

L'extase de Guislain ressemble à la catatonie de Kahlbaum. Il associe des signes cliniques : moteurs, comportementaux et psychiques. Sa critique de la stupeur de Georget n'a malheureusement pas été reprise.

#### ***1.2.1.4 La mélancolie avec stupeur de Baillarger***

En 1843, Jules Baillarger (1809-1890) décrit de son côté la mélancolie avec stupeur (5). Il conteste l'opinion de Georget qui faisait de la stupidité une entité autonome consistant en une « suspension complète de l'intelligence ». Pour Baillarger, la stupidité, associe objectivement inertie, immobilité et diminution de la sensibilité, avec subjectivement une suspension de la volonté et un délire hallucinatoire riche, proche de l'état de rêve, « de nature exclusivement triste ». Donc pour lui, la stupidité est une des formes de mélancolie, forme qu'il dénomme mélancolie avec stupeur. Il préconise, de réserver le terme de stupidité aux états de démence de dernier degré, consistant en « l'abolition, la destruction incurable de l'intelligence ».

Le lien entre mélancolie et stupeur sera partagé par la plupart des psychiatres français contemporains et successeurs de Baillarger. Cependant, ils décrivent

aussi des états de stupeur associés à d'autres maladies mentales, telles que la manie, la démence, la paralysie générale ou l'idiotie.

Les travaux de Baillarger auront une influence sur ceux de Karl Ludwig Kahlbaum.

## **1.2.2 La catatonie de Karl Ludwig Kahlbaum**

### **1.2.2.1 Karl Ludwig Kahlbaum**

K.L. Kahlbaum est né en 1828 à Driesen, en Prusse. Il devient docteur en médecine en 1854, après la soutenance d'une thèse sur l'appareil digestif des oiseaux. Il occupera un premier poste de médecin hospitalier en 1855 à l'asile d'Allenberg. Huit ans plus tard (1863), il obtient à Königsberg le titre de « Maître de conférences », grâce à une monographie sur les classifications, où il y donnera des cours pendant 3 ans. Il n'obtiendra pas la consécration universitaire. Il quitte alors la Prusse-Orientale pour aller occuper le poste d'adjoint à l'asile privé de Görlitz. Il devient l'année suivante, en 1867, le médecin chef de l'établissement, poste qu'il gardera jusqu'à sa mort en avril 1899. Il réorganisera l'asile avec son élève, Ewald Hecker (1843–1900), en créant une unité pour enfants et adolescents. Maître de conférences, il utilisera sa pratique clinique quotidienne pour alimenter ses publications. Vers la fin de sa vie, il se voit décerner le titre honorifique de Sanitätsrat (conseiller de santé).

Kahlbaum est un fervent partisan de la « méthode clinique ». Il est aussi l'un des premiers aliénistes à mettre l'accent sur l'importance de l'évolution symptomatique. Il s'appuiera sur cette méthode pour publier en 1863 une tentative de classification des maladies mentales intitulée : *Die Gruppierung der psychischen Krankheiten und die Einteilung der Seelenstörungen* (Le regroupement des maladies mentales et de la classification des troubles mentaux) (6). Il y décrit notamment deux entités morbides nouvelles : l'hébéphrénie et la catatonie.

### **1.2.2.2 Inspirations**

Kahlbaum a créé le concept de catatonie grâce à la « méthode clinique ». Il a été inspiré par « la paralysie générale » de Bayle et la mélancolie avec stupeur. Les

deux pathologies possèdent des points communs. La catatonie et la paralysie générale associent une symptomatologie psychique et physique. Elles ont aussi toutes les deux une évolution cyclique. La catatonie a comme base la mélancolie stuporeuse ou attonita. Kahlbaum pense, contrairement à ces prédécesseurs, qu'il ne s'agit pas d'une forme particulière de la mélancolie, mais d'une entité nosographique autonome avec sa propre évolution. Il fera remarquer que d'autres états psychiques accompagnent la même symptomatologie physique.

### **1.2.2.3 Description clinique**

Kahlbaum décrit la catatonie de façon approfondie en 1874 dans une monographie intitulée *Die Katatonie oder das Spannungsirresein* (7). Il faudra attendre l'année 1987 pour que ce texte soit traduit en français par A. Viillard, sous le titre *La catatonie ou folie tonique* (8).

Pour Kahlbaum, la catatonie est un « tableau morbide », où s'associe une symptomatologie psychique et physique. Il en donne la définition suivante : « La catatonie est une maladie cérébrale à évolution alternante et cyclique dans laquelle les symptômes psychiques présentent successivement les tableaux de la mélancolie, de la manie, de la stupeur, de la confusion et enfin de la stupidité, un ou plusieurs de ces tableaux d'ensemble pouvant cependant faire défaut, et dans laquelle des phénomènes de la sphère du système nerveux moteur ayant le caractère général du spasme apparaissent comme étant des symptômes essentiels à côté des symptômes psychiques ».

Kahlbaum propose trois formes cliniques typiques de la maladie, reposant sur des modalités évolutives particulières :

- La forme simple ou *catatonia mitis*, dans laquelle la stupeur succède à un état de mélancolie simple. Elle se confond avec les anciennes descriptions de mélancolie avec stupeur.☐
- La forme grave ou *catatonia gravis*, modalité la plus fréquente, faisant se succéder « dysthymie affective mélancolique » puis « état maniaque avéré de brève durée et enfin stupeur ».
- La forme traînante, dans laquelle la symptomatologie est particulièrement

prolongée, avec alternance de périodes symptomatiques et d'intervalles libres. ☒

Aux côtés de ces formes typiques, de nombreuses variantes existent, selon les différentes combinaisons des états symptomatiques. Pour Kahlbaum, le caractère cyclique des phases symptomatiques unifie les différentes formes cliniques.

#### 1.2.2.3.1 Les symptômes psychiques

Les symptômes psychiques correspondent à différents états psychiques, qui sont la mélancolie, la manie, la stupeur, la confusion et la démence.

- *L'état mélancolique*

D'après Kahlbaum, l'état mélancolique de la catatonie n'a rien de spécifique. L'auteur estime que « la catatonie succède habituellement au chagrin et au souci ». Les symptômes de la mélancolie sont : une humeur triste, voire du désespoir, associée à des idées délirantes (de ruine, d'empoisonnement, de persécution ou encore de culpabilité) et une irritabilité.

- *L'état maniaque*

Ici aussi, la symptomatologie n'est pas spécifique à la catatonie. Il décrit une exaltation de l'humeur, une fuite des idées, une logorrhée, une mégalomanie, des idées délirantes de grandeur, des hallucinations, des actes impulsifs, des crises clastiques, et des troubles de la conscience.

Cependant, il existe pour Kahlbaum, deux symptômes spécifiques chez les patients souffrant de catatonie. Ces symptômes, fréquents et durables, permettent de faire le diagnostic différentiel avec les états maniaques d'autres processus morbides. Il s'agit du pathos morbide et de la verbigération. Le pathos morbide est défini par Kahlbaum comme : « Quelque chose de singulièrement pathétique dans le comportement des malades, symptôme qui apparaît tantôt sous forme d'exaltation théâtrale, tantôt plutôt sous forme d'extase religieuse, et qui constitue dans une certaine mesure la tonalité expansive de l'humeur qui, chez beaucoup de

catatoniques, marque l'ensemble du langage, du comportement et de l'attitude. [...] Cette humeur pathétique particulière à la catatonie s'exprime chez certains malades par une déclamation et une récitation permanente avec vives gesticulations ». Pour Kahlbaum, la verbigération est : « une manifestation psychopathologique dans laquelle le malade émet de façon répétitive des mots et des phrases dépourvus de signification ou incohérents, qui ont l'apparence d'un discours ».

- *L'état de stupeur (ou attonité)*

Le principal symptôme est le mutisme. Il peut être « soit complet et absolu, soit seulement relatif, partiel et intermittent », pouvant ainsi aller des simples murmures en guise de réponses à un silence absolu pouvant durer « des mois, voire des années ». Le mutisme semble être expliqué de différentes façons par les patients après l'épisode. Ils décrivent : l'existence d'une voix intérieure leur intimant le silence, une incapacité à se concentrer, ou encore une absence de toute pensée. Kahlbaum parlera à ce sujet d'« anidésisme subjectif » ou d'« arrêt de la pensée ».

Pour l'auteur le mutisme fait partie d'un syndrome particulier, qu'il nomme « négativiste ». Il le définit comme la « prépondérance de propos et d'actions volontaires négatifs ». Ce syndrome intègre aussi : la clinophilie, le refus alimentaire et l'aversion contre tout mouvement ou tout changement d'activité et de lieu. La tendance négativiste est d'intensité variable, pouvant aller de « la simple indécision jusqu'à l'opposition à l'action ».

Il décrit aussi des stéréotypies plus ou moins bizarres. Il note que l'on peut aussi les retrouver lors des autres états. Il en identifie trois sortes.

- Les stéréotypies d'attitude : Elles consistent en le maintien, parfois durant de longues périodes, de postures figées et rigides, bien souvent bizarres et inconfortables.

- Les stéréotypies de mouvement : Elles concernent la mimique (grimaces diverses), la démarche et la gestuelle (mouvements complexes sans but évident, mouvements professionnels à vide).

○ Les stéréotypies comportementales : Elles se manifestent par la monotonie des activités (déambulations toujours selon les mêmes trajets, utilisation toujours du même siège, etc.).

- *L'état démentiel*

Lors de cet état, le patient présente une passivité, une faiblesse psychique et un « *émoussement apathique avec pauvreté mentale* ».

- *L'état confusionnel*

Kahlbaum ne fournit, aucune précision sur l'état confusionnel.

#### 1.2.2.3.2 Les symptômes physiques

Kahlbaum décrit plusieurs symptômes somatiques, mais les signes neurologiques qu'il nomme les « états spastiques francs », sont essentiels pour diagnostiquer la catatonie. Selon lui, la catatonie est une association d'état psychique et de signes neurologiques. Les « spasmes » peuvent prendre de nombreuses formes : flexibilité cireuse, convulsions choréiformes, convulsions épileptiformes, spasmes de rires et de sanglots, tétanie, trismus ou encore contractures diverses. Ils concernent l'ensemble du corps, ou bien certaines parties seulement. Pour l'auteur, les « spasmes » surviennent dans la grande majorité des cas au début de la catatonie. Ils peuvent persister ou évoluer de façon cyclique. Il note une exception pour la flexibilité cireuse, qui est présente surtout lors des états de stupeur.

Il note comme symptômes somatiques mineurs mais fréquents : une hypoesthésie voire une anesthésie, des céphalées occipitales, un œdème des membres inférieurs et des « troubles des fonctions excrémentielles ». Biologiquement, il remarque de fréquentes « anémie » et « chlorose ». Enfin, l'existence d'une tuberculose pulmonaire est, selon Kahlbaum, particulièrement fréquente chez les patients souffrant de catatonie.

#### **1.2.2.4 Hypothèses étiologiques**

Kahlbaum ne pense pas que ce soit une maladie héréditaire. Elle touche selon lui préférentiellement l'adulte d'âge moyen. Il évoque divers facteurs prédisposant : « la surexcitation sexuelle », « l'effort intellectuel », le « fanatisme religieux », la tendance à la solitude et à la « contemplation ». Il rapporte aussi des facteurs déclenchant : l'anémie, les lésions cérébrales secondaires aux tentatives de pendaison, les « affects déprimants » (« soucis, chagrin, contrariété, atteinte à l'honneur ou blessure d'orgueil, crainte, frayeur, etc. »), l'alcoolisme et les incarcérations.

#### **1.2.2.5 Pronostic**

Selon Kahlbaum, il existe trois modalités évolutives possibles : la guérison, la mort, ou l'évolution vers un état démentiel terminal. Toutefois, pour lui, la catatonie a un pronostic plutôt favorable. Il note qu'« il existe encore une chance élevée de guérison même après une durée relativement longue d'évolution ». Mais il existe un risque vital direct par « arrêt complet des fonctions vitales ». Il a pu dire que « la catatonie est probablement une psychose directement mortelle » (9). Les patients décèdent aussi secondairement à la tuberculose, ou des complications de clinophilie et du refus alimentaire. Le risque de rechute serait nul, d'après lui

### **1.2.3 Evolution de la place de la catatonie depuis Kahlbaum**

#### **1.2.3.1 Les premières critiques**

Les idées de Kahlbaum vont être rapidement critiquées par ses contemporains. Certains vont adhérer à son concept. Pour eux la catatonie est une entité nosographique autonome et ils sont d'accord avec la description clinique. Par exemple, James G. Kiernan et le professeur Edward Charles Spitzka (1852-1914) font connaître les idées de Kahlbaum à la communauté anglophone. En Allemagne

plusieurs psychiatres adhèrent à la description, nous pouvons citer : Theodor Hermann Meynert (1833-1892) et Carl Westphal (1833-1890).

Mais il existe aussi des critiques. Jules Séglas (1856-1939) et Philippe Chaslin (1857-1923) publient en 1888 un article intitulé *La catatonie* (10). Pour eux la catatonie s'observe dans « une multitude d'affections mentales ». Donc il ne s'agit pas d'une maladie autonome, mais juste un syndrome compliquant certaines pathologies mentales comme la stupeur. En Allemagne, Richard von Krafft-Ebing (1840-1902), pense que les descriptions de Kahlbaum sont des cas rares de folie circulaire avec alternance d'accès maniaques et stuporeux, parfois entrecoupés d'intervalles libres.

En 1900, Carl Wernicke (1848-1905) introduit la notion originale de « psychoses de motilité ». Il s'agit de psychoses où les perturbations psychomotrices sont au premier plan. Il y classe naturellement la catatonie.

### ***1.2.3.2 La catatonie : forme clinique de la démence précoce puis de la schizophrénie***

#### ***1.2.3.2.1 Catatonie et démence précoce***

##### ***1.2.3.2.1.1 La démence précoce***

Emil Kraepelin (1856-1926), psychiatre Allemand, est un partisan de la méthode clinique (12, 13). Il s'attachera, tout au long de sa vie, à fonder une nosographie systématisée fondée sur les modalités évolutives. Pour lui, le pronostic est une question centrale. Il faut pouvoir distinguer les malades curables et incurables.

Dès 1899, il individualise une nouvelle maladie mentale particulière : la *dementia præcox* ou démence précoce. Il la différencie des autres psychoses par son évolution démentielle terminale, contrairement à « la folie maniaco-dépressive », qui a un pronostic plus favorable avec des rémissions entre les épisodes.

La *dementia præcox* de Kraepelin peut prendre trois formes différentes : la forme hétérophrénique, qu'il emprunte à l'hétérophrénie de Kahlbaum et Hecker, la forme catatonique, héritière de la catatonie de Kahlbaum, et la forme paranoïde. Il ajoutera plus tard quelques formes mineures : la simple, la dépressive, la pseudo-périodique, la démentielle, etc.

#### 1.2.3.2.1.2 *La clinique*

La *dementia præcox* est une affection de l'adulte jeune, débutant généralement de manière insidieuse par des altérations affectives, des céphalées, de l'insomnie, de l'asthénie, de l'inactivité ou encore un repli sur soi.

On y retrouve associé :

- Des idées délirantes : non systématisées, absurdes, fantastiques, changeantes, de thèmes variables (auto-accusation, persécution, référence) et de tonalité affective initialement dépressive puis expansive. Elles s'enrichissent initialement de l'environnement, puis s'appauvrissent au fur et à mesure de l'évolution, pour ne plus s'exprimer ensuite qu'à bas bruit ou lors des périodes d'exacerbation.
- Des hallucinations : auditives, verbales principalement, mais pouvant toucher également les autres sens. Elles s'appauvrissent également progressivement en dehors des exacerbations (sauf dans la forme paranoïde).
- Une perturbation du cours de la pensée qui se traduit dans le discours. On observe un relâchement des associations entre les idées, une altération de la syntaxe, une perte de but de la pensée, l'intrusion d'autres idées. Dans les cas les plus sévères, le discours devient incohérent.
- Des troubles du comportement psychomoteur : bizarrerie, paresse, inactivité, négligence corporelle, négativisme périodique, tension musculaire uniforme, stéréotypies et maniérisme, *befehlsautomatie* (associant écholalie, échopraxie et catalepsie), tendance aux actes impulsifs d'apparence immotivée et rires immotivés.

- Un affaiblissement psychique global : une indifférence à l'environnement, un appauvrissement du contenu de la pensée et un émoussement affectif, contrastant avec des accès paroxystiques d'irritabilité.

Il n'existe pas de troubles de la conscience. L'orientation temporo-spatiale et l'appréhension de l'environnement sont peu perturbées. L'anosognosie est complète.

Les différents symptômes sont plus ou moins présents selon la forme de la maladie.

#### *1.2.3.2.1.3 La forme catatonique de la démence précoce*

Pour Kraepelin, la forme catatonique représente 18 % des cas de démence précoce. Il décrit, comme Kahlbaum, une évolution en plusieurs états. Nous verrons les différents états puis les modalités d'évolution selon Kraepelin.

- Etat dépressif

Au début, le patient présente une dépression psychique. Progressivement, des éléments délirants et hallucinatoires s'y associent. Les hallucinations sont variées (voix célestes injonctives, voix provenant du mobilier, écho de la pensée, visions religieuses, odeurs de soufre, goûts étranges de la nourriture, sensations de tiraillement du cuir chevelu, d'électricité dans le corps, etc.).

Le délire est incohérent, changeant, étrange et de tonalité dépressive, mais il peut parfois prendre une coloration expansive.

Les affects sont initialement congruents au délire et aux hallucinations. Les patients sont alors tristes, anxieux, plaintifs, irritables, méfiants et parfois menaçants. Mais progressivement, ils deviennent indifférents à leur environnement. Le délire est alors évoqué sans affect. Certains patients peuvent alors se montrer gais, voire extatiques.

Des symptômes physiques apparaissent parallèlement. On observe alors des stéréotypies et une tension musculaire se manifestant par des attitudes forcées (maintien dans des positions inconfortables, démarches incommodes).

Au niveau cognitif, les patients n'appréhendent pas clairement leur environnement. Leurs pensées sont relâchées et décousues. Mais il n'existe pas de troubles mnésiques.

- Etat de stupeur catatonique<sup>7</sup>

Les symptômes de négativisme, la tension musculaire et la *befehlsautomatie*, sont les trois signes centraux de la stupeur.

Comme pour Kahlbaum, le négativisme se manifeste d'abord par un mutisme, mais aussi par une résistance obstinée et persistante, un regard lointain et une indifférence aux stimuli. Les patients résistent lors de l'examen clinique mais aussi dans les actes de la vie quotidienne. Par exemple, ils s'asseyent sur le sol plutôt que sur une chaise, dorment sous leur lit et non dessus, préfèrent manger la nourriture des autres et coucher sur le lit des autres. Certains patients vont jusqu'à faire tout le contraire de ce qu'on attend d'eux. Dans les formes les plus extrêmes du négativisme, les patients refusent toute nourriture et retiennent leurs urines et leurs selles. Kraepelin précise que le négativisme peut apparaître et disparaître subitement et qu'il peut parfois persister plusieurs mois sans interruption.

La tension musculaire est inégalement distribuée, elle prédomine aux mains, aux bras, au visage et aux membres inférieurs. Les patients peuvent à l'extrême devenir aussi rigides que des morceaux de bois. Ils tendent à conserver la même position pendant des semaines, voire des mois. Ils sont habituellement allongés sur le dos, les membres étendus, les poings serrés, les paupières closes ou le regard fixé au loin et les lèvres légèrement serrées, faisant ressembler le visage à un masque. D'autres sont allongés, immobiles, en position fœtale. La démarche est raide et particulière. Les patients marchent le tronc incliné vers l'avant ou l'arrière, les genoux fixes, sur la pointe des pieds. Dans les cas extrêmes, ils ne peuvent plus marcher et tombent lorsqu'on les mobilise. Les mouvements sont lents et apparaissent contraints.

La « *befehlsautomatie* », ou « suggestibilité » (H. Ey), associe trois manifestations : le maintien prolongé des postures imposées avec flexibilité cireuse, l'écholalie

(répétition monotone des paroles de l'interlocuteur) et l'échopraxie (répétition mécanique des gestes d'autrui). Le négativisme et la « *befehlsautomatie* », alternent au cours des périodes stuporeuses.

- L'état d'excitation catatonique

L'état d'excitation catatonique peut, le plus souvent, interrompre brusquement ou progressivement l'état de stupeur, ou parfois le précéder. Il est caractérisé par des actes impulsifs et des mouvements stéréotypés, sans but apparent, sans prêter attention à soi ou à l'environnement (les patients peuvent déchirer leurs vêtements, casser des objets, courir, agresser, etc.).

On retrouve un discours incohérent surtout constitué de verbigération, associé à une conscience modérément obscurcie, bien que l'orientation reste conservée.

- Les symptômes physiques

En dehors des symptômes physiques de l'état stupeur catatonique, Kraepelin peut décrire : une fièvre, une cyanose, un dermatisme, un amaigrissement, des sueurs localisées, des crises convulsives et pendant l'état stuporeux, une peau froide et moite, un pouls lent et faible, une constipation.

- L'état démentiel

Lors de l'état démentiel, les patients sont indifférents à leur environnement, leur apparence ou leur avenir. Ils comprennent les questions simples, mais semblent incapables d'acquérir de nouvelles connaissances. Ils n'ont aucune initiative. Des troubles de la mémoire et du jugement apparaissent. On retrouve des éléments délirants et hallucinatoires évoluant à très bas bruit. Ils peuvent exprimer des idées de persécution. De courtes périodes d'excitation surviennent, les patients sont alors : agités, impulsifs, confus, irritables et menaçants. Ces périodes peuvent aboutir à des destructions, des agressions et malheureusement parfois des tentatives d'homicide.

A minima, l'état démentiel correspond à un changement durable et profond de la personnalité. Les patients sont apathiques, lents. Ils manquent d'énergie et d'endurance. Leur jugement est défectueux. Certains sont très calmes, repliés et méfiants tandis que d'autres sont puérils et niais. On peut retrouver de courtes périodes d'excitation, où les patients deviennent plus actifs. Mais ces périodes se raréfient avec le temps.

- Evolution

La démence précoce dans sa forme catatonique évolue en plusieurs états se succédant. Le plus souvent, le patient présente au début un état dépressif puis un état de stupeur catatonique pour évoluer vers un état d'excitation et enfin un état de démence. D'autres enchaînements sont décrits. Les états dépressifs ou d'excitation peuvent souvent manquer.

Kraepelin rapporte, comme Kahlbaum, des cas de rémission de quelques heures à quelques jours, les patients deviennent alors asymptomatiques. Selon lui, le pronostic de la démence précoce catatonique est réparti de la manière suivante :

- Dans 59% des cas : l'état démentiel est durable et profond.
- Dans 27% des cas : La démence est moins prononcée avec juste un changement profond et durable de la personnalité.
- Dans 14% des cas : Les patients guérissent, avec pour certains, de légères particularités dans leurs comportements et de minimes changements dans leur personnalité.

Kraepelin déplora, qu'il lui soit impossible de prévoir à l'avance l'évolution.

#### 1.2.3.2.1.4 Conclusion

La description clinique de Kraepelin correspond pratiquement à celle de son prédécesseur Kahlbaum. Il affinera le tableau en décrivant la résistance motrice aux mobilisations et la « *befehlsautomatie* » ou « suggestibilité ». Il est le premier à distinguer les périodes d'excitation des périodes d'inhibition catatonique.

Leurs désaccords se situent sur la place de la catatonie dans la nosographie, son évolution et son pronostic. Pour Kahlbaum, la catatonie est une entité nosographique autonome tandis que pour Kraepelin, il s'agit d'une forme clinique de la démence précoce. Le premier la décrit comme une maladie au pronostic favorable avec une évolution cyclique. Le deuxième parle principalement d'évolution démentielle.

Mais il est intéressant de noter que Kraepelin décrira des « phénomènes » catatoniques dans d'autres pathologies comme : les paralysies, la démence sénile, l'idiotie ou les psychoses infectieuses.

### 1.2.3.2.2 Catatonie et schizophrénie

#### 1.2.3.2.2.1 *La schizophrénie*

Bleuler (1857-1939) poursuit le travail de Kraepelin. Il publie en 1911 *Dementia præcox oder groupe der schizophrenien* (démence précoce ou groupe des schizophrénies) (14,15). Il y approfondit le concept de la démence précoce et la rebaptise schizophrénie afin d'en finir avec les critiques sur la réalité et la précocité de la démence.

Bleuler définit la schizophrénie comme suit : « Nous désignons sous le nom de démence précoce ou schizophrénie un groupe de psychoses qui évolue, tantôt sur le mode chronique, tantôt par poussées, qui peut s'arrêter ou rétrocéder à n'importe quel stade, mais qui ne permet sans doute pas de *restitutio ad integrum* complète. Ce groupe est caractérisé par une altération de la pensée, du sentiment et des relations avec le monde extérieur d'un type spécifique et qu'on ne rencontre nulle part ailleurs ».

#### 1.2.3.2.2.2 *La clinique*

Les symptômes fondamentaux de la schizophrénie sont : le relâchement des associations (une incohérence ou une bizarrerie du discours, des barrages, une pauvreté et des persévérations idéiques), l'ambivalence (affective, intellectuelle et volitionnelle), le défaut d'affectivité, le déficit de l'attention active et soutenue,

l'aboulie, la bizarrerie comportementale et enfin l'autisme. Bleuler crée le terme d'autisme pour caractériser un contact insuffisant avec l'ambiance, associé à une vie intérieure repliée sur elle-même.

Bleuler définit une absence de trouble primaire de la sensation, de la perception, de l'orientation, de la mémoire, de la conscience et de la coordination motrice.

Les symptômes accessoires sont peu sensibles, ils peuvent manquer ou « se voir également dans d'autres maladies ». Il y a : les hallucinations, les idées délirantes, les troubles mnésiques, les troubles du langage et de l'écriture, certaines manifestations somatiques, et enfin les symptômes du registre catatonique.

Bleuler identifie quatre sous-groupes de schizophrénie, en fonction de la nature des symptômes accessoires :

- La forme paranoïde, pour les hallucinations ou les idées délirantes.
- La forme catatonique, pour les symptômes catatoniques.
- La forme hébéphrénique, pour plusieurs symptômes accessoires.
- La forme simple, lorsque les symptômes accessoires font défaut.

L'évolution est variable, la maladie peut progresser continuellement, se stabiliser, former des poussées. Des rémissions existent, mais dans la plupart des cas les patients finissent par entrer dans la démence.

#### *1.2.3.2.2.3 Les symptômes catatoniques selon Bleuler*

Pour Bleuler les éléments catatoniques sont des symptômes accessoires de la schizophrénie. Ils sont aussi présents dans d'autres affections (folie maniaco-dépressive, hystérie, psychoses fébriles, affections cérébrales).

Bleuler est dans la continuité de Kahlbaum et de Kraepelin. Les symptômes sont : la catalepsie, la stupeur (un mutisme, une immobilité et une inhibition de la pensée), les stéréotypies et le maniérisme, le négativisme, des automatismes sur ordre (écholalie et échopraxie) et un comportement impulsif.

Il estime que « plus de la moitié des schizophrènes des asiles présentent des symptômes catatoniques, en permanence ou de façon transitoire ».

#### *1.2.3.2.2.4 Les états catatoniques*

Pour Bleuler, dans les états catatoniques, les symptômes sont dominants et d'apparition aiguë. Il existe deux formes, une forme akinétique et l'autre hyperkinétique. Les états catatoniques akinétiques sont dominés par la stupeur et la catalepsie. Ils sont fréquemment associés d'une insomnie, un refus alimentaire, une rétention urinaire et fécale, des troubles somatiques (aspect bouffi, lividité, analgésie). On retrouve dans les états hyperkinétiques : une impulsivité, une agitation incessante et stérile, une verbigération, des stéréotypies, et un maniérisme.

#### *1.2.3.2.2.5 La Forme catatonique de la schizophrénie*

Bleuler parle de forme catatonique de la schizophrénie, pour les patients dont les symptômes catatoniques sont au premier plan pendant assez longtemps. Il décrit une alternance d'états akinétiques et hyperkinétiques ou plus fréquemment des symptômes persistant à bas bruit. L'évolution est souvent un appauvrissement vers un état de démence.

#### *1.2.3.2.2.6 Conclusion*

Pour Bleuler et Kraepelin, la catatonie n'est pas une entité morbide autonome. La catatonie est un sous-groupe de la démence précoce pour l'un, et de la schizophrénie pour l'autre. Toutefois ils décrivent tous deux avoir rencontré des symptômes catatoniques occasionnellement et de manière incomplète au cours d'autres états. La conception de ces deux psychiatres aura une place importante dans la description et la conceptualisation de la catatonie. Aujourd'hui encore leurs théories font références.

#### *1.2.3.2.3 Critique de cette conception*

Plusieurs psychiatres du début du XXe siècle, vont critiquer les théories de Kraepelin et Bleuler concernant la catatonie. Les désaccords sont centrés sur sa place nosographique. Certains médecins décrivent des cas dans d'autres pathologies que la schizophrénie. Il est vrai que Kraepelin et Bleuler l'avait déjà rapporté, mais pour eux il s'agissait de situations rares avec des tableaux cliniques incomplets.

#### *1.2.3.2.3.1 Catatonie et folie maniaco-dépressive*

En 1913, George H. Kirby (1875-1935), psychiatre américain, donne sa vision dans un article (16). Selon lui, le syndrome catatonique se rencontre dans trois circonstances particulières : les psychoses organiques (secondaire à des tumeurs cérébrales, des traumatismes crâniens, des états infectieux, une paralysie générale), la démence précoce et la folie maniaco-dépressive. Pour cette dernière, il argumente à partir de sa pratique clinique. Nombreux de ses patients ayant un syndrome catatonique complet évoluent vers une guérison complète. Kirby rapporte que ces patients retrouvent après l'épisode leur fonctionnement psychique antérieur. Ces patients présentaient souvent des épisodes dépressifs et/ou maniaques au cours de leur vie.

D'autres psychiatres publieront également dans cette direction. En 1921 dans l'étude d'August Hochen, la moitié des patients catatoniques est diagnostiquée comme souffrant d'une folie maniaco-dépressive (17). En 1938, Bonner et Ken, analysent la symptomatologie des états d'excitation chez 100 patients diagnostiqués cliniquement comme souffrant de folie maniaco-dépressive (18). Ils retrouvent une symptomatologie catatonique chez nombre d'entre eux : flexibilité cireuse (2% des cas), stéréotypies verbales (7%), mutisme (8%), négativisme (8%), maintien des attitudes (9%), mais surtout verbigération (12%), maniérisme (34%) et actes impulsifs (62%).

#### *1.2.3.2.3.2 La catatonie périodique*

En 1928, Henri Claude (1869-1945) et Henri Baruk (1897-1999) décrivent de rares « syndromes catatoniques purs » (19). Selon eux, ces cas correspondent aux descriptions de Kahlbaum. Ils évoluent de manière périodique. Ces périodes morbides peuvent durer plusieurs mois ou années et elles sont entrecoupées de rémissions parfois soudaines et inattendues. Ils nomment ce syndrome : « la catatonie périodique ».

Claude et Baruk iront jusqu'à proposer une hypothèse psychopathologique. La catatonie périodique serait, selon eux, le résultat d'une inhibition globale de la volonté. Cette inhibition aurait des répercussions sur la motricité, le contrôle émotionnel, l'attention et l'adaptation psychique. Cela laisserait la place à des automatismes archaïques (impulsions, stéréotypies motrices et verbales).

#### *1.2.3.2.3.3 La catalepsie induite*

En 1928, Baruk et De Jong obtiennent, sur des mammifères, un état proche de la catatonie, après leur avoir administré de la bulbo-capnine. Le mammifère présente alors un syndrome moteur d'inertie, une sialorrhée et, à plus forte dose, une hyperkinésie. Depuis cette date, il est admis qu'on peut induire une catalepsie après l'administration de bulbo-capnine.

#### *1.2.3.2.3.4 La catatonie létale*

Depuis le milieu du XIXe siècle, des psychiatres décrivent des tableaux cliniques aigus associant une excitation, un état stuporeux, une fièvre et un syndrome dysautonomique, évoluant rapidement vers la mort par collapsus (20).

En 1934, K.H. Stauder est le premier à rattacher ce syndrome à la catatonie. Il est le premier à parler de catatonie létale (21, 11).

#### *1.2.3.2.3.5 Conclusion*

Malgré ces critiques, les idées de Bleuler et Kraepelin seront majoritaires au sein de la communauté psychiatrique, pendant plusieurs décennies. Dans les deux premières éditions du manuel diagnostique de l'Association américaine de psychiatrie (DSM) parues en 1952 et 1968, la catatonie est un sous-type de la schizophrénie (22, 23). La Classification internationale des maladies (CIM) éditée par l'Organisation Mondiale de la Santé garde actuellement à quelques nuances près cette position nosographique (24). Il faudra attendre les années 1970 et 1980, pour que de nouvelles réflexions apparaissent sur la catatonie

#### ***1.2.3.3 Entre les années 1940 et 1970, diminution de la prévalence de la catatonie***

Plusieurs études épidémiologiques mettent en évidence ce phénomène. Nous pouvons donner comme exemple l'étude prospective d'incidence de James R. Morrison publiée en 1974 (25). Il analyse l'évolution des diagnostics de sous-groupes de schizophrénie sur la période 1920 à 1966. Il utilise comme base de donnée les registres d'une unité psychiatrique d'hospitalisation de courte durée, il reprend les diagnostics posés chez tous les patients ayant été hospitalisés entre 1920 et 1966. Il précise que le diagnostic de schizophrénie au sein de cette unité se fait selon la classification et les critères bleulériens. Sur les 14 364 patients ayant été diagnostiqués durant cette période, 2 208 ont reçu le diagnostic de schizophrénie, soit 15,3% des patients. Notons que cette proportion est stable dans le temps sur la période étudiée. Parmi ces patients souffrant de schizophrénie, 14,2% étaient considérés comme souffrant de catatonie entre 1920 et 1944, contre seulement 8,45% entre 1945 et 1966.

La séparation de la psychiatrie et de la neurologie est l'hypothèse la plus souvent retenue pour expliquer ce phénomène. Les psychiatres se sont alors désintéressés de l'examen clinique somatique. Ils n'ont plus porté le même intérêt aux signes psychomoteurs. D'autres auteurs évoquent l'enrichissement de la nosographie neurologique, ainsi certains signes ont pu être rattachés à d'autres syndromes

neurologiques (26). La diminution de la prévalence de la catatonie peut aussi s'expliquer par la moindre gravité des schizophrénies et des troubles de l'humeur grâce aux avancées thérapeutiques de l'époque (les neuroleptiques, les antidépresseurs, le lithium et la sismothérapie). De son côté, en 1981, Mahendra pense que nombre des cas de catatonie pourraient être d'origine infectieuse (27, 28). Il rappelle que Kahlbaum et Kraepelin retrouvaient fréquemment une tuberculose chez leurs patients souffrant de catatonie. Ainsi, leur diminution serait la résultante de l'amélioration de l'hygiène hospitalière à cette époque.

Les psychiatres strasbourgeois Singer, Finance et Jablon ont étudié la fréquence du diagnostic de catatonie porté à la Clinique psychiatrique du CHU de Strasbourg entre 1931 et 1974 (29). Ils observent une chute de son diagnostic à partir de 1941. Ils ont analysé différentes hypothèses de leurs contemporains pour expliquer le phénomène, à savoir : l'évolution de la condition du malade mental, l'amélioration de la relation médecin-malade, l'augmentation du nombre de soignants, l'introduction de la sismothérapie dans les années 1940, puis des neuroleptiques dans les années 1950. Ils constatent qu'aucune hypothèse n'est applicable à leur échantillon car les conditions d'hospitalisation et de prise en charge n'avaient pas changé de 1930 à 1940. Ils concluent que le désintérêt des psychiatres pour la catatonie explique son déclin. L'apparition du courant psychodynamique au détriment du courant organique aurait mis le focus des praticiens sur d'autres phénomènes que les signes psychomoteurs. Les patients catatoniques n'auraient donc pas disparu à partir des années 1940 : les psychiatres auraient tout simplement arrêté de la chercher.

Enfin, nous pouvons faire l'hypothèse que le changement d'expression clinique du trouble conversif au début du XXe siècle a pu entraîner une diminution de la symptomatologie catatonique. Des cas de catatonie ont pu, à tort, être confondus avec un trouble conversif et vice versa.

#### ***1.2.3.4 1970 retour de la catatonie***

Le début des années 70 correspond à un regain d'intérêt pour la catatonie. Cette période a amené plusieurs changements. Tout d'abord, plusieurs psychiatres ont

critiqué la position nosographique de Bleuler et Kraepelin. Ensuite, plusieurs étiologies organiques ont été trouvées. Enfin, des thérapeutiques efficaces ont été développées et généralisées.

#### 1.2.3.4.1 Critique de la place nosographique

Plusieurs études se sont intéressées à l'évolution des patients souffrant de catatonie. En 1971, Hearst évalue l'évolution clinique de vingt patients hospitalisés dans un service de psychiatrie générale et souffrant de schizophrénie catatonique selon les critères issus des descriptions cliniques de Kraepelin et Bleuler (30). Deux à quatre ans après l'admission, 10 patients (50%) sont asymptomatiques et bien insérés dans la société. Plusieurs autres études trouvent un pronostic plus favorable pour les patients souffrant de catatonie : Abrams et Taylor (1976) et Morrison (1973) (31, 32). Ces études vont à l'encontre des théories admises à cette époque car si la catatonie est une forme clinique de la schizophrénie, elle devait avoir la même évolution, c'est à dire « l'affaiblissement psychique ». Ces résultats questionnent le lien entre catatonie et schizophrénie.

En 1973, Taylor et Abrams étudient la symptomatologie de 52 patients souffrant d'un accès maniaque et hospitalisés dans une unité d'admission (33). Le diagnostic d'épisode maniaque est posé dès que le patient présente l'association d'une hyperactivité, d'une logorrhée et d'une humeur euphorique, expansive ou irritable. Ils retrouvent chez 13,5% d'entre eux une symptomatologie catatonique (conservation des postures, catalepsie, maniérisme, stéréotypies ou obéissance automatique). Le pronostic et la réponse au traitement (lithium, neuroleptiques, ECT) de ce sous-groupe sont identiques à ceux du groupe pris dans son ensemble. L'étude d'Abrams et Taylor de 1976 s'intéresse aux diagnostics associés chez 250 patients souffrant de catatonie (34). Ils trouvent qu'ils présentent pour 4% un syndrome schizophrénique, pour 62% un épisode maniaque, pour 9% un épisode dépressif, pour 16% une pathologie neurologique corticale et pour 5% une psychose réactionnelle. Dans cette étude la catatonie est donc le plus souvent associée à un trouble de l'humeur.

Le lien entre schizophrénie et catatonie commence donc à être fortement remis en question. Certains réfléchissent à une nouvelle place nosographique pour la catatonie. Elle ne serait plus exclusivement rattachée à la schizophrénie.

Malgré ses critiques, la troisième édition du DSM en 1980 définit la catatonie comme un type de troubles schizophréniques (35). La catatonie devient même un des critères principaux pour poser le diagnostic positif de schizophrénie. Cependant, il est fait mention de la possible survenue d'une symptomatologie catatonique (stupeur, mutisme, négativisme ou encore trouble de la posture) dans le cadre d'un épisode maniaque avec caractéristiques psychotiques non congruentes à l'humeur. Rapidement, des critiques s'élèveront. En 1983, Gaston Magrinat demande à ce que la catatonie ne soit plus un critère majeur pour la schizophrénie. En 1985, Richard K. Ries propose que « la catatonie soit incluse en tant que manifestation tant du trouble bipolaire que de la schizophrénie dans la version révisée du DSM-III » (36). L'auteur espère que l'acceptation de la catatonie en tant que manifestation du trouble bipolaire servira de levier pour dissocier définitivement les termes catatonie et schizophrénie. En 1987, Lohr et Wisniewski vont reprendre l'idée de Kahlbaum en proposant de faire de la catatonie une catégorie diagnostique à part entière (37).

En 1987, ces remarques vont être partiellement entendues dans la version révisée du DSM-III. (38) Une symptomatologie du registre catatonique ne suffit plus à remplir le critère diagnostique majeur du trouble schizophrénique. En revanche, la catatonie n'est toujours pas associée à un épisode dépressif.

La catatonie d'origine organique n'est toujours pas une catégorie bien qu'à cette époque, de nombreux chercheurs trouvent de plus en plus d'étiologies organiques. Nous aborderons cette thématique dans un chapitre spécifique.

#### 1.2.3.4.2 Les découvertes thérapeutiques

Jusqu'aux années 1930, le traitement des patients souffrant de catatonie ne présentait aucune spécificité. Mais depuis, plusieurs traitements ont démontré une efficacité. Dans l'ordre d'apparition :

- En 1930, W.J. Bleckwenn est le premier à affirmer que l'injection intraveineuse d'amobarbital sodique peut entraîner de brefs épisodes de lucidité chez les patients souffrant de schizophrénie catatonique. L'amobarbital sodique fait partie de la classe des barbituriques. D'autres études confirmeront ses observations cliniques (Kartavijan 1999, Raskin et Frank 1974, Marcos et al. 1977, Marcos et Trujillo 1978, Iserson 1980, Bond et al. 1982, Pellegrini et Putman 1984) (11, 39,40). Mais il n'existe aucune publication évaluant l'efficacité de l'amobarbital sodique administrée à long terme.
- En 1934, la convulsivothérapie au camphre puis la sismothérapie en 1938 démontrent leur efficacité. Des rémissions complètes sont décrites, mais ce n'est que dans les années 70 que des études rigoureuses sont effectuées. Ces études aboutissent à ce que la catatonie devienne une des indications privilégiées de la sismothérapie (11, 41).
- Dès le début des années 1980, des cas cliniques rapportent l'efficacité des benzodiazépines sur la catatonie (42). Bien que cette classe médicamenteuse existe depuis les années 50, il faudra attendre 1990 pour que des études rigoureuses démontrent leur efficacité (39). Aujourd'hui le lorazépam est le traitement de première intention de la catatonie.

Les neuroleptiques découverts par Delay et Deniker en 1952 étaient jusqu'aux années 1980, particulièrement prescrits chez les patients présentant un tableau catatonique. Le lien clinique observé entre syndrome malin des neuroleptiques et catatonie conduit cependant un certain nombre de chercheurs à s'interroger sur la pertinence de ce traitement (39, 21). D'autres auteurs jugent au contraire que les traitements neuroleptiques permettent de réduire la symptomatologie catatonique et que leur usage, à partir de 1952, explique, tout du moins en partie,

la chute de la prévalence de la catatonie observée en Occident dans la seconde partie du XXe siècle (42).

Nous approfondirons les traitements actuels de la catatonie dans le chapitre traitant des thérapeutiques. Nous analyserons le lien entre syndrome malin des neuroleptiques et catatonie, dans un chapitre spécifique.

## 2 Nosographie

Depuis les années 1990, une nouvelle conception de la catatonie émerge car la catatonie se retrouve plus fréquemment associée aux troubles affectifs qu'aux troubles schizophréniques. Une étiologie organique s'avère fréquente. Elle est potentiellement mortelle, mais surtout elle répond très favorablement à des thérapeutiques spécifiques (benzodiazépines, ECT) indépendamment de la nature des troubles qui lui sont associés. Cette évolution va se transcrire dans les classifications.

En 2000, le DSM-IV élargit la place de la catatonie (43). On trouve à côté de la schizophrénie catatonique, les troubles de l'humeur avec caractéristiques catatoniques et le trouble catatonique lié à une affection générale.

En 2013, la cinquième version du DSM fait de la catatonie un syndrome transnosographique (44,45). Le diagnostic de « schizophrénie catatonique » n'existe plus. La catatonie devient un syndrome associé à un trouble mental, ou une affection organique. Les auteurs rajouteront une nouvelle catégorie diagnostique : la catatonie non spécifiée par ailleurs. Cette dernière s'inspire de la catatonie périodique de Baruk. Même si, d'après cette classification, la catatonie n'est qu'un syndrome compliquant des entités morbides, une place est laissée à la conception de Kahlbaum d'une maladie autonome.

Les diagnostics du syndrome catatonique du DSM-5 sont (44) :

1. Catatonie due à une affection médicale générale
  
2. Catatonie associée à un autre trouble mental :
  - a. Trouble neurodéveloppemental
  - b. Episode psychotique bref
  - c. Trouble schizophréniforme
  - d. Schizophrénie
  - e. Trouble schizoaffectif

- f. Trouble psychotique secondaire à une consommation de toxique
- g. Trouble bipolaire
- h. Episode dépressif majeur
- i. Autre trouble mental

3. Catatonie non spécifiée par ailleurs

## 3 Clinique

### 3.1 Signes cliniques

Plus de quarante signes cliniques de la catatonie ont été décrits dans la littérature (46). Les auteurs les ont regroupés en signes moteurs et comportementaux. Certains ont ajouté des signes affectifs, comme dans la description de Kahlbaum. Les signes les plus fréquemment retrouvés sont les suivants :

- Pour les signes comportementaux :
  - Le mutisme, le négativisme, les attitudes de refus (du contact visuel et de l'alimentation), les attitudes de retrait et de repli.
  - les stéréotypies, le maniérisme, les grimaces, les verbigérations, les persévérations, les rituels et des comportements compulsifs
  - l'obéissance automatique et la perte d'initiative.
  - l'échopraxie/écholalie, les comportements d'imitation et les réponses exagérées.
  - la stupeur (baisse marquée de la réactivité à l'environnement et/ou réduction des mouvements et de l'activité spontanée).
  - l'état d'excitation (excitation motrice, apparemment stérile et non influencée par des stimulations extérieures), l'agressivité et l'impulsivité.☒
  - le maintien volontaire d'une position inappropriée ou bizarre, l'immobilité
- Pour les signes moteurs :
  - la catalepsie, la flexibilité cireuse, la rigidité, les postures spontanées, les résistances au mouvement.
  - la fixité du regard
  - l'activité motrice excessive, les mouvements saccadés
  - les parakinésies, les dyskinésies, l'akinésie, les festinations, les mouvements athétosiques.
  - la paratonie, l'hypotonie musculaire et l'altération soudaine du tonus musculaire, le réflexe de grasping.☒

- Pour les signes affectifs :
  - Une anxiété
  - Une abrasion des affects, une latence des affects
  - Une ambivalence
  - Une labilité émotionnelle, une agressivité, une excitation

### 3.2 Systèmes diagnostiques

Nous pouvons noter que la plupart de ces signes cliniques sont aspécifiques. Ils peuvent se retrouver dans d'autres syndromes et pathologies. On retrouve donc dans la littérature quinze systèmes de critères diagnostiques différents. Les voici dans l'ordre chronologique :

- Fish en 1964
- Gelenberg en 1976 (47)
- Barnes en 1986 (48)
- Lohr et Wisniewski en 1987 (37)
- le DSM-III-R en 1987 (38)
- Rosebush en 1990 (49)
- Fink et Taylor en 1991 (50)
- Benegal en 1993 (51)
- le DSM-IV en 1994 (43)
- Bush et Francis en 1996 (52)
- Peralta en 1997 (53)
- Bräunig en 1998 (54)
- Northoff en 1999 (55)
- Peralta en 2001 (56)
- le DSM-5 en 2013 (44)

Si on compare ces différents systèmes critériologiques. On trouve une importante hétérogénéité tant dans le choix des signes cliniques utilisés (nombre et nature des symptômes) que dans le nombre de critères nécessaires au diagnostic positif (de un à quatre). On peut trouver différentes définitions d'un symptôme selon les

auteurs. Certaines classifications hiérarchisent les signes cliniques. Il existe parfois un chevauchement symptomatique au sein de certains systèmes critériologiques. Il en est ainsi par exemple du négativisme catatonique (résistance apparemment immotivée à tout ordre ou tentative de mobilisation) et de la rigidité catatonique (maintien d'une position rigide s'opposant aux efforts destinés à la modifier). L'absence de cadre psychopathologique et physiopathologique commun explique en grande partie cette hétérogénéité. La plupart des auteurs utilisent les descriptions historiques, la littérature récente et leur propre expérience pour créer leur système diagnostique. Le choix du nombre et de la nature des critères, ainsi que le choix du seuil diagnostique, se font donc de manière intuitive.

En 2001, l'étude de Peralta et al. diffère car les auteurs ont cherché à définir des critères diagnostiques empiriques à l'aide de méthodes statistiques poussées (56). Ils ont pu ainsi isoler onze signes principaux : l'immobilité ou stupeur, le mutisme, le négativisme, les attitudes d'opposition, les postures figées, la catalepsie, l'obéissance automatique, l'écholalie ou l'échopraxie, la rigidité, la verbigération et les attitudes de refus. Ils ont aussi abouti à une modélisation selon laquelle il faut au moins trois de ces signes pour poser les diagnostics. Ils trouvent que la valeur prédictive positive de ce système atteint 94 % et la valeur prédictive négative 100 %. Cette étude aura une influence sur la rédaction des critères diagnostiques du DSM-5.

Nous retrouvons des signes cliniques redondants dans ces différentes classifications.

- Les signes qui caractérisent une absence de mouvement et de discours spontanés (l'immobilité, la stupeur, les postures spontanées et le mutisme)
- Les signes qui semblent traduire des mouvements ou des discours spontanés d'allure automatique (les grimaces les stéréotypies et les verbigérations)
- Les signes qui montrent une attitude d'opposition lors des interactions (le négativisme, les attitudes de refus) ou au contraire une suggestibilité (la conservation passive des postures, l'écholalie/échopraxie).

- La catalepsie et la flexibilité cireuse sont aussi très souvent incluses comme critère.

Actuellement, le système critériologique de référence est le DSM-5 (44). Les auteurs ont fait le choix de sélectionner douze symptômes. Ils semblent avoir utilisé les signes les plus fréquemment cités et les découvertes de l'étude de Peralta en 2001. Mais il est intéressant de noter qu'ils ont ajouté le critère d'agitation qui n'est pas le plus référencé. Les auteurs ont ainsi pris en compte la forme agitée de la catatonie. Il s'agit d'un système simple, donc facile à manipuler. Le diagnostic est retenu en présence d'au moins 3 critères parmi les suivants :

1. Catalepsie (induction passive d'une posture contre la gravité)
2. Flexibilité cireuse (résistance à la mobilisation d'un membre par l'examineur)
3. Stupeur (absence d'activité psychomotrice ; sans lien avec l'environnement)
4. Agitation, non influencée par un stimulus externe
5. Mutisme : faible voire absence de réponse verbale (non applicable en cas d'aphasie connue)
6. Négativisme (opposition ou absence de réponse aux instructions de l'examineur ou aux stimuli externes)
7. Maintien de posture imposée
8. Maniérisme
9. Stéréotypies (mouvements répétitifs, anormalement fréquents, non dirigés vers un but)
10. Expressions faciales inappropriées
11. Echolalie (répétition de mots ou de parties de mots énoncés par quelqu'un)
12. Echopraxie (reproduction de mouvements réalisés par quelqu'un)

Et si :

- Il est prouvé, d'après l'histoire de la maladie, l'examen clinique, ou les résultats des examens complémentaires que les troubles sont la conséquence physiopathologique directe de l'affection médicale générale.

- Les troubles ne sont pas mieux expliqués par un autre trouble mental.
- Les troubles n'apparaissent pas exclusivement au cours d'un delirium.
- Les troubles induisent une souffrance significative ou réduisent significativement les activités sociales, occupationnelles ou d'autres champs fonctionnels majeurs.

### 3.3 Formes cliniques

▣ Les formes cliniques de la catatonie ont été différenciées sur la base de la symptomatologie et sur celle de l'évolution. Des spécificités sont aussi décrites chez l'adolescent.

#### 3.3.1 Selon le profil évolutif

Kahlbaum proposait dès 1874 trois formes cliniques principales (7) :

- la forme aiguë, de bon pronostic et proche de l'ancienne mélancolie stuporeuse
- la forme grave, à évolution déficitaire
- la forme traînante, à évolution intermittente

Après lui, Kraepelin isolait en 1909 une forme périodique de catatonie (12).

Aujourd'hui, trois profils évolutifs sont décrits :

- La forme aiguë : De durée brève, elle possède une bonne réponse thérapeutique.
- La forme périodique : Il s'agit d'une évolution cyclique avec des intervalles libres. Les résurgences ont dans la plupart des cas la même composition symptomatique.
- La forme chronique : Elle est semblable à la forme aiguë symptomatiquement. Elle diffère par sa mauvaise réponse au traitement qui entraîne des signes cliniques persistants.

### 3.3.2 Selon le profil symptomatique

Kraepelin et Bleuler distinguent deux formes cliniques selon le profil symptomatique du patient, une forme excitée (ou hyperkinétique) et une forme stuporeuse (ou akinétique) (12,14). Sur une courte échelle de temps, il existe une fluctuation des symptômes catatoniques, le patient pouvant passer d'une phase d'excitation à une phase d'inhibition. Cette dernière est beaucoup plus fréquente.

En 1973, Morrison retrouve, dans une population de 250 patients présentant un tableau catatonique, 44 % de forme ralenties (mutisme, négativisme, postures spontanées, fixité du regard, flexibilité cireuse et catalepsie), 29 % de formes mixtes et 27 % de formes excitées (agressivité, impulsivité, postures spontanées et stéréotypies) (57). Ces dernières se distinguent principalement par leur début plus brutal et leur meilleur pronostic.

Puis, de nombreux chercheurs effectueront des analyses factorielles à partir des années 1990 dans une perspective dimensionnelle.

En 1991, McKenna et al. réalisent une analyse factorielle de leur propre échelle, la « Modified Rogers Scale » chez 93 patients souffrant de schizophrénie catatonique (58). Ils identifient deux facteurs : un facteur hyperkinétique (hyperactivité, stéréotypies, maniérisme, obéissance automatique) et un facteur hypokinétique (ralentissement moteur, hypoactivité, faible compliance, paratonie, mutisme).

En 1999 Northoff et al. évaluent à l'aide de leur propre échelle, la « Northoff Catatonia Rating Scale », des patients catatoniques (55). Ils trouvent une structure à quatre facteurs : un facteur affectif (festinations, obéissance automatique, labilité émotionnelle, agitation, excitation, négativisme, fixité du regard, anxiété, émotions compulsives), un facteur hyperactif (grimaces, verbigérations, stéréotypies, athétose, dyskinésies, écholalie/échopraxie, hypotonie, altérations brusques du tonus et persévérations), un facteur hypoactif (paratonie, postures spontanées, catalepsie, flexibilité cireuse, repli et immobilité) et un facteur comportemental (comportement compulsif, persévérations et émotions compulsives).

En 2001, Peralta et al. font une analyse en composantes principales de la Modified Rogers Scale (59). Ils retrouvent une solution à six facteurs : un facteur « pauvreté motrice » (ralentissement, mutisme, hypoactivité, posture et tonus anormaux), un facteur « agitation » (agitation, hyperactivité, faible compliance, discours inintelligible), un facteur « stéréotypies/maniérisme », un facteur « prokinétique » (troubles de la posture, écholalie/échopraxie, compliance excessive), un facteur « négativiste » (mutisme, négativisme, paratonie, troubles du tonus) et enfin un facteur « dyskinétique » (dyskinésies, clignement excessif des paupières).

En 2003, Krüger et al. réalisent une analyse en composantes principales de leur propre échelle, la Bräunig-Catatonie Rating Scale chez 164 patients souffrant de catatonie et présentant un diagnostic de trouble schizophrénique ou affectif. (60) Ils mettent en évidence une solution à quatre facteurs : un facteur d'excitation catatonique (verbigération, excitation motrice, itérations, tâtonnements, impulsivité), un facteur « mouvements involontaires anormaux/maniérisme » (clignement des paupières, stéréotypies, grimaces, mouvements saccadés, maniérisme), un facteur « perturbation volitionnelle/catalepsie » (rituels, flexibilité cireuse, obéissance automatique, réponses exagérées, postures figées, négativisme) et un facteur d'inhibition catatonique (rigidité, inhibition motrice, mutisme, paratonie, parakinésies). Les facteurs « mouvements involontaires anormaux/maniérisme » et « perturbation volitionnelle/catalepsie » apparaissent particulièrement marqués chez les patients souffrant de schizophrénie, tandis que le facteur d'excitation domine le tableau chez les patients présentant un accès maniaque et que le facteur d'inhibition est prédominant chez les patients souffrant d'épisode dépressif. Les auteurs en déduisent que le profil catatonique des patients pourrait varier selon le diagnostic catégoriel associé.

Enfin, en 2007, Ungvari et al. réalisent une analyse en composante principale de la Bush-Francis Catatonie Rating Scale chez 225 patients souffrant de schizophrénie (61). Ils identifient une solution à quatre facteurs :

- le premier facteur regroupe le mutisme, l'immobilité, les attitudes de refus, les postures figées et la fixité du regard
- le second regroupe l'obéissance passive et la flexibilité cireuse
- le troisième regroupe le maniérisme, les grimaces, les persévérations, la stéréotypie, la verbigération, l'échopraxie/écholalie

- le quatrième facteur regroupe négativisme, excitation, impulsivité, rigidité et agressivité

En 2014, Wilson et al. réalisent aussi leur étude à partir de la Bush-Francis Catatonia Rating Scale sur 233 patients souffrant de catatonie (62). Ils trouvent trois dimensions : la première traduirait une augmentation de l'activité psychomotrice (agitation, impulsivité, agressivité, verbigération, maniérisme, stéréotypie), la deuxième une activité psychomotrice anormale (flexibilité cireuse, automatisme, attitude d'opposition, ambivalence, grasping, hypertonie d'opposition, catalepsie) et la troisième une diminution de celle-ci (stupeur, persévération, phénomène d'écho-rigidité).

Comme nous pouvons le constater, il n'existe à ce jour aucun consensus quant aux différentes formes cliniques symptomatiques ou dimensions psychopathologiques de la catatonie. Le nombre et la nature des facteurs sont relativement hétérogènes entre les études. Les limites de la comparaison de ces analyses factorielles sont le manque d'homogénéité des populations étudiées et la diversité des instruments d'évaluation. Malgré ces écarts, dans la plupart de ces études, on peut retrouver deux dimensions fréquemment citées. La première est la dimension d'excitation, elle associe souvent : hyperactivité/agitation, impulsivité, maniérisme, stéréotypies, grimaces et verbigération. La deuxième est la dimension d'inhibition, elle rassemble de son côté : stupeur, mutisme, immobilité, postures spontanées, catalepsie/flexibilité cireuse et négativisme. Il est intéressant de remarquer que cela correspond aux deux formes cliniques identifiées antérieurement par Kraepelin et Bleuler.

### **3.3.3 Selon la gravité du tableau : catatonie maligne ou létale**

En 1934, Stauder est le premier à utiliser le terme de catatonie létale (63). Cette forme clinique peut aussi être nommée catatonie maligne ou pernicieuse ( 64, 65,66). Elle se différencie par l'existence de signes dysautonomiques et de perturbations biologiques. On retrouve : un dérèglement thermique avec une

température supérieure à 38°C, une pression artérielle élevée ou labile, une tachycardie, une hypersudation et parfois une cyanose. Il peut exister alors des troubles de la conscience. On note aussi l'apparition ou l'aggravation de signes extrapyramidaux. La catatonie létale est le plus souvent décrite en association avec la forme clinique agitée. Cette agitation conduit souvent le patient jusqu'à un épuisement stuporeux.

Au niveau biologique, on retrouve : des signes de déshydratations, une hyperleucocytose (supérieure à 20 000/mm<sup>3</sup>), une élévation des CPK (supérieure à 10 fois la normale). La mortalité était de 75 % avant l'avènement des ECT. Elle est aujourd'hui de 16 %.

La mortalité de ce trouble est secondaire à un collapsus (d'origine probablement centrale), une complication du décubitus (embolie pulmonaire, infection des voies respiratoire surtout), ou une insuffisance rénale aiguë.

En 2001, dans une revue de la littérature, Mann et al. ont identifié, à partir de 1960, 292 cas cliniques référencés (66). La forme agitée puis stuporeuse représente 69 % des cas. 10 % des cas ont une forme initialement stuporeuse.

Dans cette étude, les auteurs notent que pour beaucoup des cas primitivement stuporeux, les patients ont développé les symptômes après l'introduction des neuroleptiques. Cette observation irait dans le sens d'un lien entre syndrome malin des neuroleptiques et catatonie létale. Pour 12 % des cas, ils sont rapportés en tant que catatonie maligne d'origine organique.

### **3.3.4 Selon l'origine organique**

Il n'existe pas de spécificité clinique du syndrome catatonique entre les étiologies organiques et psychiatriques. Néanmoins, on retrouve souvent des signes cliniques en faveur des étiologies organiques sous-jacentes.

## 3.4 Echelles diagnostiques

### 3.4.1 Les différentes échelles existantes

On retrouve dans la littérature sept échelles diagnostiques différentes :

- L' « échelle Rogers modifiée » (MRS), Lund et McKenna en 1991 (67) : Il s'agit d'une adaptation d'une échelle évaluant les anomalies motrices et les signes extrapyramidaux conçue par Rogers en 1985.
- La « Rogers catatonie Scale » (RCS), Starkstein et al. en 1996 (68) : Il s'agit d'une révision de la MRS, pour plus spécifique dans la catatonie dans les troubles de l'humeur.
- La « Bush-Francis catatonie Rating Scale » (BFCRS), Bush et al. en 1996 (52) : Elle a été conçue à partir d'une synthèse des signes cliniques décrits par Kahlbaum, Kraepelin, Taylor, Lohr, Rogers Morrison, Rosier, le DSM-III et le DSM-IV.
- La Révision de la BFCRS, (BFCRS-R), Wong et al. en 2007 (69) : Il s'agit d'une révision pour plus de spécificité chez les patients souffrant de schizophrénie.
- La « Northoff Catatonia Rating Scale » (NCRS), Northoff et al. en 1999 (55) : Elle utilise les signes cliniques les plus fréquemment cités par Kahlbaum, Bleuler, Jaspers, Leonhard et Kleist. Elle prend aussi en considération les aspects moteurs et affectifs de la catatonie.
- La « Braunig Catatonia Rating Scale » (RCO), Braunig et al. en 2000 (70) : Il s'agit d'une échelle optimisée de 61 items. Elle permet d'exclure les signes cliniques de la maladie de parkinson et d'autres troubles moteurs non spécifiques.
- La « Katatonia, Autism, Neuropsychiatric and Neuromovement Examination Rating Scale » ou « KANNER Scale », Carroll et al. en 2008 (71) : Elle a été conçue pour évaluer la catatonie dans les troubles du spectre autistique.

En 2011, Sienaert et al. ont comparé les différentes échelles (72). Il note de nombreuses différences. Elles peuvent proposer des critères qualitatifs et quantitatifs différents, des seuils de positivité variable. Certaines incluent des signes affectifs. Elles sont parfois spécifiques d'une pathologie (la KANNER Scale, la RCS et la BFCRS-R). La passation est parfois plus compliquée ou longue. La BCRS et la KANNER Scale impliquent une formation préalable à l'utilisation. La MRS et la RCS ne sont pas spécifiques à la catatonie, car elles évaluent les troubles moteurs chez les patients souffrant de troubles psychiques. Contrairement à d'autres échelles dans d'autres pathologies, celles de la catatonie remplissent plusieurs fonctions (le dépistage, la recherche et l'évaluation de la gravité clinique).

Ils concluent que la BFCRS est l'échelle la plus pratique à utiliser et la plus référencée dans la littérature. Elle possède une sensibilité à 100% et une spécificité entre 75-100%. Elle présente une bonne fiabilité inter-évaluateur. Elle semble être l'échelle de référence, bien qu'elle possède quelques défauts. Pour les auteurs elle manque d'uniformité dans ses définitions symptomatiques.

### **3.4.2 La « Bush-Francis catatonia Rating Scale » (BFCRS)**

On trouve 23 items dans la BFCRS (52) :

1. Agitation (sans but)
2. Immobilité, Stupeur
3. Mutisme
4. Fixité du regard
5. Maintien de posture imposée ; catalepsie
6. Maintien d'expression faciale inadaptée
7. Echolalie, échopraxie
8. Stéréotypie
9. Maniérisme
10. Verbigération
11. Hypertonie rigide fixée
12. Négativisme

13. Rigidité cireuse, maintien d'une position imposée
14. Repli sur soi, refus alimentaire
15. Impulsivité
16. Attitude d'aimantation ou obéissance passive
17. Attitude d'opposition
18. Hypertonie d'opposition
19. Ambivalence
20. Réflexe de grasping
21. Persévération
22. Agressivité non dirigé
23. Troubles neurovégétatifs

Le diagnostic de catatonie nécessite la présence d'au moins 2 items positifs sur les 14 premiers. Certains auteurs ont pensés exclure l'item « agitation » des items. Car ils sont peu spécifiques, on les retrouve dans d'autres états psychiques. Chaque item est coté de 0 à 3. On obtient ainsi un score de gravité sur 69.

Dans leurs études en 2014, Wilson et al. comparent la BFCRS et les critères du DSM-5. Ils observent une plus grande sensibilité de la BFCRS (62). La BFCRS diagnostique environ un quart de patient catatonique en plus. Les auteurs pensent, que ce résultat est secondaire à l'absence du critère « fixité du regard » dans le DSM-5. Ils recommandent donc de l'inclure au DSM-5. Ils ont ensuite analysé la fréquence des items de la BFCRS sur 339 patients potentiellement catatoniques. La plupart d'entre eux présentent entre quatre et sept signes catatoniques. Parmi ces signes, seulement quatre sont présents chez plus de 50 % de patients : le regard fixe (81 %), l'immobilité et la stupeur (69 %), le mutisme (62 %) et l'opposition (52 %). Les autres items sont beaucoup moins fréquents. Cette étude pose la question de l'efficacité de cette échelle et de la redondance probable de certains items. Il pourrait peut-être exister une échelle simplifiée pour le dépistage des cas de catatonie en pratique courante.

### **3.5 Spécificité pédiatrique**

Dans un tiers des cas, le syndrome catatonique est secondaire à une cause organique : essentiellement infectieuse, neurologique, toxique et génétique. L'étiologie psychiatrique la plus fréquente est la schizophrénie précoce qui représente plus de la moitié des cas, suivie des troubles de l'humeur. Pour les patients souffrant d'un trouble du spectre autistique, le syndrome catatonique est rare mais est très probablement sous-diagnostiqué du fait de leurs symptomatologies communes (73, 74, 75).

Comme souvent, la clinique de l'enfant diffère de l'adulte. Mais la plupart des études sont réalisées à partir des échelles validées en population adulte. En 1997, Dhossche et Bouman utilisent les critères diagnostiques du DSM-IV pour comparer la symptomatologie retrouvée dans la littérature entre la population adulte et pédiatrique (76). Ils constatent que le mutisme, la stupeur et la flexibilité cireuse sont plus fréquents chez l'enfant. Les auteurs trouvent que 45 % des enfants et adolescents ont une incontinence. Celle-ci n'est pas observée chez l'adulte.

#### **3.5.1 Dans la schizophrénie à début précoce**

La schizophrénie à début précoce débute avant l'âge de 18 ans. Dans ce cas le syndrome catatonique est majoritairement à début insidieux. Il présente aussi une durée et une sévérité plus importantes (77).

#### **3.5.2 Dans les Troubles du Spectre Autistique (TSA)**

Il existe une importante similitude clinique entre les deux troubles : le mutisme, les stéréotypies, les phénomènes d'écho, les grimaces, le maintien des postures, le maniérisme, l'agitation inexplicite, les persévérations, les verbigérations, la fixité du regard et la rigidité. L'augmentation de ces signes pourrait être interprétée comme une aggravation du TSA ou l'apparition d'un syndrome catatonique (73,

78, 79). L'observation, dans certains cas, d'une amélioration symptomatique sous benzodiazépine ou ECT a été un argument important pour démontrer l'existence du syndrome catatonique dans les TSA, même si le DSM-5 n'inscrit pas clairement la catatonie comme associée au TSA. On peut alors l'intégrer à « autres troubles mentaux ». Une partie des chercheurs militent pour que la catatonie soit définie comme une comorbidité des TSA.

Pour Wing et Shah, le diagnostic doit être évoqué en présence ou en cas d'exacerbation de certains critères dont l'intensité impacte les mouvements et les actes de la vie quotidienne (tels que prendre soin de soi, les activités éducatives, occupationnelles et de loisir) (79).

En 2006, Dhossche et al. proposent des critères diagnostiques adaptés aux TSA (80) :

- Critère A : Immobilité, réduction sévère du discours, ou stupeur évoluant depuis au moins 24 heures, associée à au moins l'un des symptômes suivants : catalepsie, obéissance automatique, ou maintien de posture
- Critère B : En l'absence du critère A, réduction marquée par rapport aux capacités habituelles du sujet, depuis au moins une semaine, d'au moins deux fonctions parmi les suivantes : lenteur des mouvements ou du discours, difficulté dans l'initiation des mouvements ou du discours sans incitation, suspension des actions en cours, difficulté à franchir une ligne au sol, incapacité à arrêter une action, stéréotypies, phénomène d'écho, catalepsie, obéissance automatique, maintien de posture, négativisme ou ambivalence.

D'une façon générale, l'aggravation rapide de troubles du comportement chez un patient autiste devrait faire évoquer une catatonie.

## 4 Epidémiologie

En fonction des critères diagnostiques employés, la prévalence de la catatonie parmi les patients hospitalisés pour un épisode psychiatrique aigu varie de 6 à 17 % (81). Il n'existe pas d'étude chez des patients hors épisode aigu. Sur des cohortes de patients hospitalisés pour un épisode psychiatrique aigu, la prévalence du diagnostic de catatonie était de 16,9 % d'après le DSM-5 pour Stuiivenga et al. (2014), de 15 % d'après le DSM-IV pour Lee et al. (2000), et de 7 % d'après la BFCRS pour Bush et al (1996) (82,83, 52). La part respective des différentes causes de catatonie varie énormément en fonction des études. Les causes organiques seraient responsables de 20 à 30 % des catatonies d'après Mauras et al. en 2016 (64).

L'épidémiologie de la catatonie est à approfondir. Il semble intéressant qu'à l'avenir les études utilisent le même outil de dépistage. Il existe peu d'études épidémiologiques réalisées en France. C'est pour cela qu'il m'est paru intéressant de faire une étude de prévalence au sein d'une unité fermée de secteur psychiatrique.

## **5 Etiologies**

Pour réaliser cette partie nous utiliserons les théories actuelles qui définissent la catatonie comme un syndrome clinique transnosographique.

### **5.1 Psychiatrique**

Aujourd'hui la catatonie est conceptualisée comme un syndrome transnosographique. Elle se retrouve donc dans différentes pathologies mentales. Les plus fréquentes sont : les troubles de l'humeur et la schizophrénie. D'après la revue de la littérature de Taylor et al., 20 % des épisodes maniaques seraient compliqués de catatonie (84). Pour Grover et al. en 2015, 10 % des patients catatoniques souffraient d'une schizophrénie (85). Nous avons déjà vu que le DSM-5 élargissait l'étiologie psychiatrique à pratiquement toute la nosographie : trouble neurodéveloppemental, épisode psychotique bref, trouble schizoaffectif et trouble psychotique secondaire à une consommation de toxiques. Les auteurs élargissent en inscrivant la catégorie « d'autre trouble mental ».

Plusieurs auteurs évoquent aussi la catatonie périodique, s'approchant ainsi du concept de Kahlbaum (86,46). Elle est définie par la survenue spontanée d'épisodes d'installation rapide. Ils durent de quatre à dix jours. Les épisodes se répètent entre des intervalles libres de plusieurs semaines à plusieurs mois. Les patients sont asymptomatiques entre ces épisodes. Certains auteurs, comme Stöber et al. en 2005, décrivent l'existence de formes héréditaires de transmission autosomique dominante (87).

### **5.2 Organique**

Les catatonies d'étiologie organique n'ont pas de spécificité clinique et répondent au même traitement. Il est donc important de rechercher de façon systématique une cause somatique au syndrome. Nous verrons dans un premiers temps les différentes étiologies organiques, puis nous étudierons la démarche diagnostique.

En 2009, Daniels rapporte qu'il existerait une centaine de causes organiques (88). D'après une synthèse des travaux de Gelenberg en 1976, Barnes et al en 1986 et de Mauras en 2016, on retrouve principalement les étiologies (48, 89, 64) :

- Neurologique :
  - Encéphalite à HSV1
  - Encéphalite limbique (dont l'encéphalite anti-NMDAR)
  - Epilepsies frontale et/ou temporale
  - Sclérose en plaques
  - Démences : principalement démences fronto-temporales et maladie à corps de Lewy diffus
  - Maladie de Parkinson
  - Traumatisme cérébral diffus dont les accidents vasculaires, les hémorragies et les thromboses cérébrales.
  - Encéphalopathie de Wernicke
  - Lésions focales : temporales, frontales ou diencéphaliques
- Systémiques
  - Maladie métabolique avec effets neurométaboliques : dysnatrémie, dyscalcémie, dysthyroïdie, hyperurémie, pellagre, acidocétose diabétique
  - Encéphalopathie hépatique
  - Porphyrie aiguë intermittente
  - Infections : neuro-syphilis, neuro-VIH, fièvre typhoïde, tuberculose
  - Maladies auto-immunes : neuro-lupus érythémateux
  - Glomérulonéphrite membraneuse
  - « Stress physique » : œdème aigu du poumon, transplantation hépatique, chirurgie lourde, ...
- Toxiques :
  - Métaux lourds : intoxications au Cuivre, au Plomb et au Manganèse
  - Fluorides organiques, gaz luminescents
  - Médicamenteuse : Neuroleptiques, Tacrolimus, Corticoïdes, Disulfiram, Aspirine, L-Dopa

- Sevrages médicamenteux : Benzodiazépines, zolpidem.
- Intoxication ou sevrage en stupéfiants (opiacés, amphétamines, mescaline et cocaïne)
- Tumoral :
  - Tératome ovarien
  - Syndrome paranéoplasique

### 5.3 Cas particulier de l'encéphalite anti-NMDAR

L'encéphalite limbique est une atteinte inflammatoire du cortex cérébral affectant principalement la partie interne des lobes temporaux (hippocampe et amygdale) et le cortex orbitofrontal. En 2007, Dalmau et al. découvrent une nouvelle encéphalite limbique : l'encéphalite à auto-anticorps anti-RNMDA (récepteur N-Méthyl-D-Aspartate du glutamate) (90). Le tableau clinique initial présente une symptomatologie psychiatrique dans la plupart des cas. D'après Kuppuswamy et al. en 2014, 77 % des patients souffrant de l'encéphalite anti-NMDAR sont initialement évalués par un psychiatre (91). Son étiologie est paranéoplasique dans 50 % des cas, et le plus fréquemment, la tumeur initiale est un tératome ovarien. Elle est plus fréquente chez les jeunes femmes de plus de 18 ans. Dans les autres étiologies, il est souvent rapporté un syndrome viral précédant la maladie. On retrouve des anticorps dirigés contre les hétéromères NR1et NR2 des récepteurs NMDA du glutamate neuronal (92). En 2011 Dalmau et al. rapportent que pour la plupart des patients, la récupération se produit dans l'ordre inverse du développement des symptômes et est associée à une baisse des taux d'anticorps dans le liquide céphalo- rachidien. On retrouve souvent une catatonie chez ces patients. L'encéphalite anti-NMDAR sert actuellement de base pour la recherche physiologique de la catatonie (90).

D'après une revue de la littérature de Parenti et al. en 2015, la clinique présente souvent une marche symptomatique caractéristique (92). Environ 70 % des patients présentent pendant quelques semaines une phase prodromique évoquant un syndrome viral. Les patients présentent souvent une asthénie, des céphalées, une atteinte des voies respiratoires hautes ainsi que des troubles

digestifs. Ensuite, généralement dans les deux semaines, les patients développent des symptômes psychiatriques : anxiété, insomnie, agitation psychomotrice, modification du comportement, troubles mnésiques, hallucinations (souvent visuelles) ou idées délirantes. Après quelques semaines les troubles s'aggravent. On observe des troubles du langage, des mouvements anormaux (dyskinésies orofaciales, mouvements choréiques et athétosiques, crises oculogyres, dystonie généralisée), un syndrome catatonique, une dysautonomie (hyperthermie, labilité tensionnelle et accès de bradycardie) et une instabilité respiratoire. Une épilepsie est souvent associée, elle peut parfois être le symptôme inaugural. Une dernière phase est décrite correspondant à une régression de la maladie souvent grâce à une thérapeutique adaptée.

Mauras en 2016, met en garde contre cette symptomatologie car il s'agit souvent de patient hospitalisés en psychiatrie avec comme diagnostic initial un trouble psychotique aigu, une décompensation maniaque ou une conversion hystérique (64). Malheureusement, la survenue de symptômes neurologiques est souvent attribuée aux effets secondaires du traitement par neuroleptiques. On peut même penser que certains patients atteints d'encéphalites limbiques ont été diagnostiqués comme souffrant d'une catatonie maligne ou d'un syndrome malin des neuroleptiques. Donc comme le conseille Dalmau, l'encéphalite limbique anti-NMDAR doit être évoquée chez un individu jeune (moins de 50 ans) présentant un changement de comportement rapide ou un épisode psychotique aigu, des mouvements ou des postures anormales (oro-faciaux ou des membres), ou des crises convulsives (90).

Toujours d'après Dalmau, le diagnostic de certitude repose sur le dosage des anticorps anti-NMDAR dans le liquide céphalorachidien. On peut aussi retrouver dans 50 % des cas des hypersignaux dans les régions temporales et limbiques lors d'IRM en séquence T2. Une épilepsie partielle frontale ou temporale peut parfois être retrouvée à L'EEG (90).

Pour les encéphalites limbiques d'origine néoplasique le traitement consiste dans un premier temps à effectuer une résection de la tumeur. Dès la confirmation

diagnostique, une immunothérapie doit être rapidement mise en place. Elle comprend l'utilisation de corticoïdes, d'immunoglobulines intraveineuses ou des échanges de plasmatiques. Parfois une deuxième ligne d'immunothérapie (cyclophosphamide ou rituximab) est nécessaire. Pour Mauras, les traitements non spécifiques de la catatonie (benzodiazépine et sismothérapie) sont utiles pour améliorer la symptomatologie (64). Bien sûr, en cas d'épilepsie, un traitement antiépileptique doit être administré en urgence. Dans les cas graves de dysautonomie une prise en charge en réanimation est nécessaire.

D'après De Broucker, l'évolution est le plus souvent favorable sous traitement adapté avec guérison complète dans 30 à 47 % des cas. Le taux de décès est de 4 à 7% (93). Des séquelles sont constatées dans 25 % des cas : d'après Dalmau et al., il s'agit de dysfonctionnements du lobe frontal (troubles de l'attention et de planification, impulsivité et désinhibition comportementales) et de troubles du sommeil (hypersomnie et inversion des habitudes de sommeil). Le pronostic est meilleur en cas de précocité du traitement et d'ablation de la tumeur lorsqu'elle existe. Des rechutes sont observées dans 15 à 25 % des cas, surtout si la tumeur n'a pas été traitée ou si la durée du traitement initial n'a pas été suffisante (90).

#### **5.4 Démarche diagnostique**

Lors de sa revue de la littérature en 2009, Daniels propose aux cliniciens une démarche diagnostique permettant d'éliminer une cause organique (88). L'interrogatoire doit notamment chercher une prise médicamenteuse ou une exposition à des toxiques, une altération de l'état général précédant la symptomatologie. L'examen clinique doit être complet avec une attention particulière pour l'examen neurologique. Un bilan paraclinique doit systématiquement être composé de :

- Bilan biologique: Ionogramme sanguin, créatinémie, glycémie sanguine, numération formule sanguine, bilan phosphocalcique, CRP, bilan hépatique standard, dosage des hormones thyroïdiennes, vitamines B12 et folates, CPK, dosages médicamenteux, sérologie VIH, sérologies syphilitiques, bilan

martial, toxicologie urinaire, ECBU et bilan auto-immun (recherche en particulier de lupus érythémateux), bilan cuivre, homocystéine.

- Electro-encéphalogramme
- IRM cérébrale ou, a minima, un scanner cérébral injecté

En 2016, Mauras pense qu'il est légitime de réaliser systématiquement une ponction lombaire pour rechercher une encéphalite infectieuse (notamment à HSV1) et une encéphalite limbique (notamment à anti-NMDAR) (64). D'autres auteurs évoquent la ponction lombaire seulement si on retrouve des points d'appel cliniques.

## 6      **Diagnostics différentiels du syndrome catatonique**

Les diagnostics différentiels du syndrome catatonique sont :

- Le mutisme sélectif : c'est un trouble de la communication défini comme une incapacité persistante à parler dans une ou plusieurs situations sociales.
- Le Locked in syndrome
- Le syndrome de l'homme raide : c'est une pathologie neurologique rare associant une rigidité fluctuante du tronc et des membres, des spasmes musculaires douloureux, une phobie associée à la réalisation de certaines tâches, une tendance à sursauter de façon exagérée et des déformations ankylosantes, telles qu'une posture lombaire figée en hyperlordose. La prévalence est estimée à environ 1 par million.
- Le syndrome malin des neuroleptiques
- L'hyperthermie maligne et le syndrome sérotoninergique
- Les troubles conversifs
- Le coma
- L'épilepsie et l'état de mal épileptique
- Les troubles hyperkinétiques : l'akathisie ; les dyskinésies tardives ; la dystonie aiguë.
- Les tics ; le syndrome de Gilles de la Tourette et les compulsions (en cas de trouble obsessionnel compulsif)
- Le delirium tremens
- Les troubles hypokinétiques
- Maladie de Parkinson

## **7 Physiopathologie et Psychopathologie**

### **7.1 Premières théorisations : abolition de la volonté**

#### **7.1.1 Kahlbaum**

Selon Kahlbaum, la catatonie est une maladie cérébrale associant des troubles moteurs et psychiques. Les troubles moteurs sont secondaires à une dérégulation de l'action cérébro-spinale. Les signes psychiques sont le résultat d'une abolition de la volonté (7).

#### **7.1.2 Henri Baruk (1897-1999)**

Henri Baruk, psychiatre français, s'intéressa tout particulièrement à la catatonie (94, 95). Il a effectué des électromyogrammes sur ses patients. Les traces ont l'aspect du mouvement volontaire, mais selon lui les symptômes sont secondaires à une perte de l'initiative motrice. La « défaillance primitive des fonctions psychomotrices supérieures, avec intégrité et libération des automatismes inférieurs » explique l'immobilité, la passivité, et le négativisme. Ainsi, un défaut du contrôle cortical libère des automatismes mésencéphaliques primitifs.

Selon Baruk, il ne s'agit pas d'une destruction cérébrale mais d'une perturbation fonctionnelle du cerveau. Baruk est le premier à créer une catatonie expérimentale avec la bulbocapnine. Il imagine donc une étiologie toxique. Il pense même que l'intoxication donne, à plus faible dose, la narcolepsie, et à plus forte, l'épilepsie.

Mais selon lui, le psychisme permet de faire varier la symptomatologie même si la cause est organique car il observe une variation de l'intensité de la catatonie sous l'influence de « traitement psychologique ». Il résume ainsi ses propos : « le trouble moteur est bien lié à une perturbation psychique, mais cette perturbation psychique est elle-même d'origine organique ; et est indépendante de la volonté du malade, tout en lui donnant l'impression que la raideur est réalisée par lui ».

Donc selon Baruk, le malade à l'impression d'agir comme un automate, il a le sentiment de perte de volonté, il vit dans un « état onirique ».

### **7.1.3 Henri Ey (1900-1977)**

Henri Ey est l'auteur d'une synthèse, dite « organo-dynamique », des théories psychanalytiques et neurologiques. Il s'est attaché à souligner à la fois les soubassements organiques (hérédité, physiopathologie, neuromédiateurs cérébraux, etc.) et la perspective psychanalytique dynamique du sujet. Il s'intéressa à la catatonie dans l'étude n°10 (96). Selon lui, la catatonie est : « un ensemble complexe de troubles psychomoteurs constitué par la perte d'initiative motrice, un certain degré de tension musculaire, des phénomènes kinétiques automatiques paradoxaux et des troubles mentaux à la forme généralement de stupeur et de négativisme ». Il conclut qu'il pourrait exister autant de théories pathogéniques qu'il existe de manifestations de la catatonie. Dans leur ensemble « les troubles catatoniques constituent une forme régressive de l'organisation motrice, praxique, gestuelle, mimique et posturale qui atteint le comportement volontaire, et le désorganise jusqu'à découvrir la couche la plus automatique et la plus archaïque de la motilité ». Les symptômes moteurs sont fonctions du degré d'atteinte et d'évolution de la catatonie. L'atteinte psychique est une « dissolution » du psychisme, de l'état de conscience allant jusqu'à un vécu d'onirisme. Il dit même que « plus profonde est la dissolution et plus la catatonie tend à se confondre avec les troubles proprement moteurs ». Ainsi, le caractère proprement moteur de certaines catatonies est secondaire à l'intensité de la désorganisation psychique. Il retient ainsi la notion d'un trouble psychique primitif, confirmant la structure « psychomotrice » de la catatonie. Il admet que la catatonie dépend de désordres somatiques et cérébraux capable d'entraîner d'abord des troubles psychiques, puis des troubles psychomoteurs.

## 7.2 Théories psychodynamiques

Plusieurs théories psychanalytiques ont été avancées pour rendre compte de la catatonie.

Selon Mélanie Klein, dans des situations extrêmes, la catatonie « pourrait être une tentative pour paralyser l'objet intérieur et ainsi le rendre inoffensif » (97).

Dissez propose de définir la catatonie comme la perte de la fonction de « pulsatilité » de l'organisme (98). Cette « pulsatilité », qu'il emprunte à Lacan, est définie comme le battement, la pulsation temporelle, entre le sujet et l'Autre. La catatonie expose donc le sujet à « la disparition de l'Autre et à ses conséquences sur le dérèglement de toute rythmicité propre à la vie ». Selon Dissez, les rythmes propres à la vie semblent disparaître au fur et à mesure de la progression du syndrome : le cycle nyctéméral, la perte de l'automatisme de la marche, la disparition du clignement automatique des paupières, la posture figée, jusqu'au dérèglement du rythme cardiaque dans la catatonie létale. La catatonie est donc une disparition de tous les rythmes du corps qui le maintiennent dans la vie. Selon l'auteur, il ne s'agit pas d'une manifestation d'une pulsion de mort mais de l'arrêt de toute pulsion, secondaire à la disparition de l'Autre, elle-même liée à l'arrêt du langage (le mutisme). La catatonie conduit Dissez à s'interroger « de savoir comment une pure entité psychique peut régulièrement se traduire non seulement par une atteinte de la personnalité, mais par une désorganisation de l'organisme lui-même, jusqu'à mener à des répercussions sur ses fonctions vitales ».

Le négativisme a été théorisé par certains auteurs dans les cas de psychose comme : « le mode de réponse du sujet visant à négativer la jouissance, celle de l'Autre, intrusive et celle en excès, du sujet lui-même ». Donc, le négativisme serait dans la psychose un mode de défense de l'Autre et de soi. L'auteur ne va pas jusqu'à évoquer la même chose pour la catatonie car le négativisme est un des symptômes centraux dans la catatonie et est peu abordé spécifiquement dans les théories physiopathologiques (99).

## 7.3 Théories neurocognitives

### 7.3.1 Théorie de D. Cohen

Dans un article en 2006, D. Cohen expose sa théorie psychopathologique au sujet de la catatonie (100,101). Il utilise le vécu phénoménologique des patients comme base théorique. Lors d'interrogatoires rétrospectifs à une catatonie aiguë, l'auteur observe que la plupart des patients rapportent un vécu émotionnel intense et incontrôlable. Le plus souvent, le vécu est angoissant. En parallèle, ils ne semblent pas avoir conscience de leurs troubles moteurs. Selon l'auteur, il faut un modèle intégrant à la fois la perturbation du mouvement volontaire et l'expérience subjective.

Le mouvement volontaire résulte de la conjonction de l'intentionnalité, de la planification comportementale et du contexte émotionnel, entraînant une réponse du système moteur. Selon D. Cohen, la perturbation du mouvement volontaire dans la catatonie résulte du contexte subjectif du patient. Il distingue trois modalités majeures d'expérience subjective qui impliquent un dysfonctionnement des mouvements chez les sujets catatoniques : ☒

- L'adhésion aux idées délirantes. En 1927, De Clérambault décrit « le grand automatisme mental », qui se compose de trois types d'automatismes : l'automatisme sensitif, l'automatisme idéo-verbal ou « petit automatisme », et l'automatisme psychomoteur. Dans ce dernier, les mouvements corporels ou verbaux sont imposés au sujet par des idées délirantes.
- La résistance aux idées délirantes. Le patient résiste aux ordres contenus dans les hallucinations.
- Les états hyper anxieux ou hyper émotionnels. La catalepsie et l'immobilité peuvent être comprises comme une réponse à l'angoisse d'une catastrophe imminente. Cette réponse serait comparable à l'immobilité tonique. Dans ce cas, l'émotion n'est pas secondaire à un danger extérieur, mais à une cause interne au sujet. Selon D. Cohen, la catatonie n'est pas uniquement déclenchée par la peur, mais par des émotions intenses. Néanmoins, il semble que la peur soit l'émotion la plus souvent perçue.

D'après l'auteur, la troisième modalité serait plus fréquente chez les patients stuporeux et akinétiques. D. Cohen imagine, contrairement à la plupart des auteurs actuels, deux autres expériences subjectives (hormis la peur) responsables d'un état catatonique : la résistance ou l'adhésion aux idées délirantes.

### **7.3.2 Modèles neurobiologique : troubles de régulation entre émotion et réponse motrice volontaire**

Les chercheurs ont essayé de faire un lien entre les troubles des mouvements volontaires et le vécu émotionnel intense.

#### ***7.3.2.1 Physiologie de la régulation sensitivomotrice et de la motricité volontaire.***

Plusieurs auteurs ont étudié le lien entre émotion et réponse motrice dans la catatonie. Avant de nous y pencher, nous allons étudier le modèle actuel de la régulation entre les émotions et la motricité. Nous verrons aussi les différents schémas physiologiques entre réponses motrices secondaires à des sollicitations interne et externe.

##### **7.3.2.1.1 Régulation entre émotion et motricité**

D'après Ellul en 2015, la première étape consiste en l'intégration des émotions (102). Les amygdales reçoivent les informations sensorielles des différents cortex sensoriels en fonction de leurs modalités (visuel, auditif, etc.). Les amygdales constituent le carrefour émotionnel du cerveau. Elles orientent en fonction du niveau, de la valeur, et de la tonalité de l'émotion vers différents circuits neuronaux. Lors d'IRM fonctionnelles, on note alors une activation du cortex orbitofrontal (COF). Celui-ci, en fonction de la valeur positive ou négative de l'émotion, va activer différentes zones du cortex préfrontal (CPF). Lorsque les

émotions sont négatives, le COF active le cortex préfrontal ventromédian (CPFVM) et inhibe le cortex préfrontal dorsolatéral (CPFDL). On note une activation inverse pour les émotions positives. Ces variations semblent être modulées par le système GABA. Le COF serait le lieu du décodage de l'environnement émotionnel. Il permettrait d'effectuer une prise de décision en fonction du contexte. Le CPFVM serait le centre d'intégration des émotions, responsable de la perception de celles-ci. Le CPFDL serait le centre permettant une approche cognitive des émotions responsable d'une action adaptée au contexte. Il exercerait un rétrocontrôle sur les amygdales pour ainsi effectuer un contrôle sur les émotions. A partir du CPFDL, des projections neuronales s'effectueraient vers les zones motrices du cortex et le cortex pariétal. Le CPFDL serait la zone d'articulation entre le vécu émotionnel et les réponses motrices.

#### 7.3.2.1.2 Sollicitation motrice interne ou externe

D'après Scheuerecker en 2009 et Golberg en 1985 (102) :

- Une sollicitation interne (l'initiative) active la boucle cortico-sous-corticale motrice interne. Elle se compose, au niveau cortical, du CPFDL, des zones motrices supplémentaires, du cortex cingulaire antérieur. Au niveau sous-cortical elle est formée du thalamus et des noyaux gris centraux.
- Une sollicitation externe (un ordre) active la boucle cortico-sous-corticale motrice externe. Elle active le cervelet, le cortex prémoteur, et le thalamus.

#### **7.3.2.2 Vécu émotionnel**

Moskowitz en 2004 observe dans le règne animal plusieurs stratégies de défense archaïque à une peur intense : la fuite, le combat et l'immobilité tonique (103). De nombreux prédateurs sont attirés par le mouvement, l'immobilité tonique rend ainsi la proie moins repérable des prédateurs.

Les amygdales cérébrales sont le carrefour émotionnel du cerveau. En 2014, Arruda-Carvalho et al. observent une immobilité tonique chez les souris lors d'une hyperstimulation des amygdales (104).

Plusieurs études évoquent le ressenti post état catatonique. En 1972, Rosen et al. rapportaient le cas de patients qui décrivaient leur épisode catatonique sous les termes de « terrifiés à l'idée de bouger » ou « paralysés par la peur ». En 1998 Northoff et al. mentionnent dans leur étude un vécu émotionnel intense d'anxiété et de peur (105). En 2004, Rosebush et Mazurek, ont fait passer un auto-questionnaire auprès de 24 patients guéris de leur catatonie aiguë (106). Ils rapportent avoir ressenti une grande anxiété, certains pensaient être sur le point de mourir, voire être déjà morts. De plus la réponse thérapeutique obtenue par les benzodiazépines, connues pour leurs effets anxiolytiques, est un argument en faveur du lien entre peur et catatonie.

Dans les cas de patients souffrant de schizophrénie, il est plus difficile d'évaluer le vécu post catatonie. En effet, l'expression de leurs éprouvés est parfois teintée de dissociation, et il existe plus souvent dans ces cas des symptômes résiduels.

### **7.3.2.3 Motricité volontaire**

En 1995, Northoff et al. ont imaginé une expérience pour analyser l'initiation des mouvements volontaires chez des patients souffrant d'une catatonie (107). Leur étude consistait à « jouer à la balle » avec 32 patients en phase aiguë d'un épisode catatonique. Le comportement des patients était quantifié par le nombre de passes. Trois consignes pouvaient être utilisées : « nous allons jouer à la balle », « vous devez me passer la balle », ou « vous devez attraper la balle » et la balle était soit en possession du patient qui devait la lancer, soit en possession de l'examineur qui la lançait au patient. Le nombre de passes était minimum pour la consigne « nous allons jouer » avec la balle au patient dont on attendait qu'il la lance (10 % de passes), elle augmentait pour la même consigne quand la balle était lancée par l'examineur (30 % de passes). Le nombre de passes doublait avec les consignes « lancez la balle » ou « attrapez la balle ». Les auteurs font l'hypothèse que la catatonie n'est pas une incapacité de mouvement, mais un défaut

d'exécution de mouvement selon un schéma de sollicitation interne, épargnant relativement les capacités de mouvement sur sollicitation externe.

En 1998, Northoff et al. font le parallèle entre les expériences subjectives motrices des patients en post catatonie et des patients souffrant d'une maladie de Parkinson (105). A la différence des patients parkinsoniens, les sujets catatoniques gardent le souvenir d'un fonctionnement moteur normal ou pratiquement normal au moment de la catatonie. Ils présentent donc une anosognosie de leurs troubles moteurs. L'hypothèse proposée par les auteurs est que la maladie de Parkinson se caractérise par un défaut d'initiation et d'exécution du mouvement, alors que dans la catatonie il s'agit d'un déficit d'intentionnalité, de planification et de contrôle du mouvement. Ils émettront l'idée que dans la catatonie, les dysfonctionnements sont d'origine corticale alors que dans la maladie de Parkinson, ils sont d'origine sous-corticale. Si l'on effectue une synthèse de ces études, la catatonie serait responsable d'un défaut de planification et de contrôle des mouvements volontaires d'intentionnalité interne.

En 2009 Scheuerecker et al., effectuent une étude dans le sens des théories de Northoff (102). Ils ont enregistré l'activation cérébrale, via une IRM fonctionnelle, de douze patients souffrant de schizophrénie après un épisode de catatonie et douze personnes sans trouble. Ils enregistrent l'activité lors : du repos, des mouvements spontanés et sur ordre. Chez les patients en rémission d'un épisode catatonique, ils notent un déficit d'activation du CPFDL et des zones motrices supplémentaires lors de mouvements de leur propre initiative. Ils n'observent pas de différence entre les deux groupes pour les mouvements obtenus sur ordre. Ils concluent donc, eux aussi, à un défaut d'activation de la boucle motrice interne même après rémission des symptômes catatoniques. Il s'agit donc pour les auteurs d'un défaut de fonctionnement des régions de programmation (zones motrices supplémentaires) et d'intention de l'action (cortex préfrontal), et non de régions motrices primaires.

#### **7.3.2.4 Dérégulation du système de contrôle des émotions négatives**

Dans un premier temps, les chercheurs ont recherché des lésions focales dans les catatonies d'origine organique, plusieurs zones ont alors été trouvées. Dans le cas de l'encéphalite limbique anti-NMDAR, les zones touchées sont l'hippocampe, l'amygdale et le COF. Deux cas de catatonie de cause organique documentés par IRM mettent en évidence une lésion du pallidum interne (Gheuens et al en 2010 et Sun et al. 2013) (110). Le pallidum interne aurait de bonnes raisons de jouer un rôle clé dans la catatonie. Chez l'animal, il est fortement connecté à l'amygdale et présente une forte innervation GABA-A (sous-unité  $\alpha$  de l'Acide  $\gamma$ -aminobutyrique) (110). Chen et al. en 2004 observent après l'administration de zolpidem (agoniste GABA-A) une diminution de l'activité inhibitrice du pallidum sur le thalamus avec une augmentation du mouvement (114). Cela pourrait expliquer l'akinésie catatonique et sa levée sous agonistes GABA-A (110, 101).

Mais devant l'hétérogénéité des lésions, l'idée actuelle est l'existence d'une dérégulation des voies neurologiques responsable du contrôle des émotions et de la motricité volontaire qui en résulte.

En 1999 Northoff et al comparent la fixation d'un marqueur scintigraphique des récepteurs GABA-A (l'iomazénil) et la perfusion cérébrale (108). La comparaison s'effectue entre dix patients souffrant d'une catatonie akinétique aiguë, des patients avec troubles psychiatriques et des personnes sans troubles psychiatriques. L'idée des récepteurs GABA-A est secondaire à l'efficacité des benzodiazépines. Ils observent alors chez les patients catatoniques une hypofixation du marqueur au niveau du COFL (Cortex orbitofrontal latéral) droit et une hypoperfusion du cortex pariétal droit. Il remarque que l'hypofixation est proportionnelle à la gravité de la symptomatologie de la catatonie.

En 2004, Northoff et al comparent, en couplant des images réalisées grâce à une IRM fonctionnelle et une MEG (magnéto-encéphalographie), les réactions aux émotions négatives de patients au décours immédiat d'épisodes catatoniques, de personne sans trouble psychiatrique et de patients souffrant d'un trouble psychiatrique non catatonique (111). Ils observent chez les patients en post catatonie une hyper activation du COF et du CPFVM et une altération des connexions entre le CPFVM, le CPFDL et les cortex prémoteur et moteur. Il s'agirait

d'une réactivité anormale aux émotions négatives, avec des variations inverses à celles des contrôles : hyperactivité du CPFDL et hypoactivité du CPFVM. En 2010, la même équipe, dans le même contexte, observe une normalisation de l'activation cérébrale des patients en post catatonie après administration de lorazépam (benzodiazépine : agoniste GABA) (112).

En 2000, Escobar et al. ont étudié les changements de perfusion cérébrale avant et après la cure d'ECT. Ils notent une augmentation de la perfusion du cortex pariétal (113).

En 2015, Ellud et Choucha résument la théorie physiopathologique qui fait le lien entre réaction primitive à la peur et la catatonie (101). De nombreuses recherches ont retrouvé une persistance des dysfonctions cérébrales même après la rémission de la catatonie. Les auteurs imaginent donc qu'il pourrait exister une prédisposition à développer ce syndrome. Les troubles psychiatriques (états délirants, dépression, manie, angoisses, etc.) génèrent des émotions intenses, ils précipiteraient donc sur ce terrain des états catatoniques. La plupart des études retrouvent une dérégulation corticale du système GABAergique, entraînant l'échec du contrôle cognitif des émotions. Schématiquement, en réponse à des émotions négatives, le contrôle inhibiteur du système GABAergique sur le COF ne pourrait avoir lieu. Cela conduirait à une dérégulation de l'équilibre entre le CPFVM et le CPFDL, et lèverait l'inhibition de réactions primitives à la peur (stuporeuses ou furieuses) qui suit le circuit amygdale-CPFVM-régions du mouvement. Le CPFDL ne serait pas suffisamment activé, ce qui empêcherait le contrôle cognitif des émotions négatives, la connectivité avec le cortex pariétal et les zones motrices supplémentaires, et le rétrocontrôle négatif sur les amygdales. En résulteraient les signes moteurs et la perception d'une angoisse intense. Le défaut d'activation du CPFDL serait aussi responsable de l'écholalie, des stéréotypies et des persévérations, ces comportements étant observés chez les patients qui présentent une lésion organique de cette région. L'anosognosie motrice des sujets catatoniques résulterait du manque d'activation du cortex pariétal postérieur.

Les deux neurotransmetteurs présents en plus grande quantité dans le système nerveux central sont le glutamate, neurotransmetteur excitateur ubiquitaire du cerveau, et l'acide  $\gamma$ -aminobutyrique ou GABA, principal neurotransmetteur inhibiteur dont le rôle électrophysiologique consiste à inhiber le potentiel d'action membranaire. La balance de ces deux neurotransmetteurs est responsable de l'équilibre entre inhibition et excitation du système nerveux central. Des chercheurs ont donc naturellement essayé de traiter les patients catatoniques résistants aux benzodiazépines par des antagonistes du récepteur NMDA (en particulier l'amantadine) (115). Ils ont observé une amélioration, mais avec une cinétique plus lente que les agonistes GABA. Cette théorie a été confortée par la découverte de cas de catatonie liés à l'encéphalite limbique anti-récepteur NMDA. Les chercheurs ont postulé que l'hyperactivité NMDA provoque une dérégulation de la fonction GABA-A et que les antagonistes du NMDA peuvent indirectement restaurer la fonction GABA-A dans les lobes frontaux. En 2002 Northoff émet aussi l'hypothèse de l'existence d'un rôle direct du système glutaminergique, via un circuit reliant le lobe pariétal, le subcortex et le cortex frontal (116). Le glutamate en excès ou l'hyperactivité de ses récepteurs provoquerait un dysfonctionnement du lobe pariétal postérieur. Ce dysfonctionnement serait responsable selon lui des symptômes tels que les gesticulations et la perte des repères spatiaux qui se produisent chez les patients présentant des lésions du cortex pariétal.

En dehors des systèmes GABAergique et glutaminergique, l'implication des réseaux dopaminergiques a été suspectée sur de nombreux arguments. Cliniquement, il y a bien sûr le rapprochement entre le syndrome catatonique et d'autres pathologies dans lesquelles la dopamine a un rôle central, telles que la schizophrénie et la maladie de Parkinson. Maladie dans laquelle les symptômes moteurs se rapprochent de ceux retrouvés dans la catatonie et sont dus à un déficit dopaminergique au sein des noyaux gris centraux (par dégénérescence de la substance noire).

Expérimentalement, des études (Northoff et al., 1996, 1995a, 1995b) retrouvent dans le plasma des patients en état de catatonie aiguë un taux augmenté de métabolite de la dopamine (l'acide homovanillique)(101,110). Ces données suggèrent que le système dopaminergique peut être hyperactif lors d'une

catatonie aiguë. Cependant, ces résultats sont en contradiction avec l'observation du Syndrome malin des neuroleptiques. Cette complication présente une grande ressemblance clinique avec la catatonie maligne. Puisque le rôle des neuroleptiques est de bloquer les récepteurs de la dopamine, la symptomatologie serait donc secondaire à un déficit en dopamine. Cette contradiction implique une complexité de l'action de la dopamine dans la catatonie. Plusieurs auteurs (Mann et Croff en 2004, Carroll en 2004 et Northoff en 2002) ont essayé d'expliquer le rôle de la dopamine dans la catatonie (65, 117, 118). Le COF est relié aux aires sous-corticales à travers une « boucle thalamo-corticale ». Cette boucle lie le striatum, le pallidum, la substance noire, le thalamus, pour finir dans le cortex orbitofrontal latéral. Elle est modulée par la dopamine. Ces aires sont impliquées dans le contrôle de l'action. Par conséquent, des altérations dans le COF peuvent moduler les structures motrices tant corticales que sous-corticales via des connexions fonctionnelles directes. Il existerait une « modulation top-down » du cortex vers les zones sous corticales dans la catatonie. Donc la dérégulation GABAergique du COF régulerait négativement la dopamine dans la « boucle thalamo-corticale », donnant un défaut d'activation striatonigrée dopaminergique, responsable d'une rigidité musculaire. Selon Northoff, dans le syndrome malin des neuroleptiques, la modulation se ferait dans le sens contraire (« bottom-up modulation ») des aires sous corticales au COF (118). Cela expliquerait que dans un cas il s'agit d'un déficit en dopamine (le SMN) et dans l'autre d'une hyperactivité dopaminergique (la catatonie). Nous verrons dans un chapitre spécifique les théories faisant le lien entre la catatonie et le SMN.

### **7.3.2.5 Conclusion**

La théorie neurobiologique dominante est celle de l'existence d'une dérégulation de la balance excitation-inhibition des circuits cortico-sous-corticaux lors d'émotions fortes. Il semble exister une dérégulation des systèmes GABAergique, dopaminergique et glutaminergique dans certaines zones cérébrales :

- au niveau cortical : le COF, le CPFDL, le CPFVM, les aires motrices, le cortex pariétal

- au niveau sous-cortical : les amygdales, le pallidum, la substance noire, le striatum, le thalamus.

Ces zones sont responsables de la gestion des émotions, donc de leurs régulations et de la réponse cognitive et motrice adaptée à la situation dans un contexte donné. Dans le cas de la catatonie, il semble exister un échec des régulations cognitives corticales des émotions fortes, laissant place à des réactions primitives sous corticales. Donc, comme l'avait décrit Kahlbaum, il s'agit d'une pathologie psychique et motrice, car le vécu émotionnel impacte la motricité et la volonté.

Nous notons que de nombreuses études observent des dérégulations chez des patients guéris, évoquant une prédisposition à la catatonie.

Ces théories sont basées sur de nombreuses études, qui malheureusement comportent plusieurs biais car il s'agit souvent d'études de cas, ou des études sur des petits échantillons. Elles sont souvent réalisées en post catatonie aiguë. Elles n'utilisent pas tout le temps le même système diagnostique et sont parfois faites sur une population spécifique de patients catatoniques. Donc, la confirmation scientifique de ces théories neurobiologiques demande à être affirmée dans le futur.

## **8 Syndrome Malin des Neuroleptiques (SMN)**

Le lien entre SMN et catatonie est aujourd'hui encore sujet à controverse. Pour certains auteurs il s'agirait du même trouble alors que d'autres pensent que nous sommes en présence de deux entités présentant des similitudes cliniques. Nous aborderons dans un premier temps la clinique et la prise en charge du SMN, puis nous approfondirons les hypothèses concernant le lien avec la catatonie.

### **8.1 Clinique et prise en charge**

Le SMN est un trouble iatrogène d'apparition brutale secondaire à un traitement par neuroleptique aussi bien de première que de deuxième génération. La description de ce syndrome remonte au début des neuroleptiques. Delay et Deniker sont les premiers à l'observer.

#### **8.1.1 Epidémiologie**

Il y a trente ans, l'incidence du SMN était à 3 %, aujourd'hui des données récentes l'estiment entre 0,01% et 0,02% (119). Cette diminution de la fréquence reflète probablement la plus grande utilisation des antipsychotiques atypiques. Environ 16 % des cas de SMN se développent dans les 24 premières heures, 66 % dans la première semaine, et presque tous les cas dans les 30 jours, après l'initiation d'un traitement neuroleptique ou la modification de la dose ou l'addition d'un antipsychotique supplémentaire. Plusieurs facteurs de risques ont été évalués. Les plus retrouvés sont l'épuisement physique et la déshydratation. Un épisode antérieur de SMN a été décrit dans 15 % à 20 % des cas.

#### **8.1.2 La clinique**

La symptomatologie associe des troubles de la conscience, une rigidité motrice, une hyperthermie et une instabilité du système nerveux autonome. Les patients

atteints de SMN peuvent avoir une rhabdomyolyse, ce qui se traduit au niveau biologique par une élévation de la créatine kinase, des transaminases et une augmentation de l'acide lactique (120).

Les diagnostics différentiels sont multiples :

- infectieux : Méningite ou encéphalite, encéphalomyélite post-infectieuse.
- psychiatriques et neurologiques : catatonie maligne, délire agité, effets secondaires extrapyramidaux, état de mal non convulsif, lésions structurelles en particulier impliquant le mésencéphale
- toxiques : délire anticholinergique, intoxication salicylate, syndrome sérotoninergique, hyperthermie maligne, amphétamines, hallucinogènes, retrait des agonistes de la dopamine, baclofène, sédatifs hypnotiques et l'alcool
- endocriniens : thyrotoxicosis, phéochromocytome
- physiques : coup de chaleur

Les complications sont fréquentes. En 2016, Modi et al. ont cherché à identifier les taux réels de complications et de mortalité chez les patients présentant un SMN au cours de la dernière décennie aux Etats-Unis (121). Ils ont retrouvé : 30,1 % de rhabdomyolyse, 16,1 % d'insuffisance respiratoire aiguë, 17,7 % d'insuffisance rénales aiguës. Le taux de mortalité était de 5,6 %.

Physiologiquement, la plupart des auteurs pensent qu'il s'agit d'un hypofonctionnement dopaminergique central.

### **8.1.3 Prise en charge**

Les neuroleptiques doivent être automatiquement arrêtés (120, 122). Dans la plupart des cas, souvent si le diagnostic est précoce, l'interruption du traitement antipsychotique suffit à obtenir la régression des symptômes. Le temps moyen de récupération après l'arrêt du médicament est de 7 à 10 jours pour 63 % des patients et presque tous guérissent dans les 30 jours. Cependant, la durée de

l'épisode peut être augmentée lorsque des neuroleptiques à action prolongée ont été utilisés.

Les patients sont souvent déshydratés lors de la phase aiguë de la maladie. Il faut donc effectuer une surveillance et une correction des anomalies électrolytiques ainsi que la fonction rénale. Les constantes vitales doivent être étroitement surveillées. Dans les cas d'hyperthermie extrême, il est primordial d'effectuer des mesures de refroidissement physique. Dans les cas les plus graves, des soins en réanimations sont mis en place pour surveiller et suppléer aux complications (insuffisance cardio-respiratoire, insuffisance rénale, pneumopathie d'inhalation et troubles de la coagulation).

Pour les traitements pharmacologiques il n'existe toujours pas de consensus général. Le niveau de preuves scientifiques des études est faible car elles sont effectuées au mieux avec de petites populations mais le plus souvent sur des rapports de cas. Néanmoins, certaines molécules semblent avoir démontré une efficacité (122) :

- Les benzodiazépines : En raison de leur efficacité dans la catatonie, elles ont été utilisées dans le SMN. Elles présentent peu de risque d'utilisation. Comme il est parfois difficile de différencier un SMN d'une catatonie maligne, le lorazépam semble être le meilleur traitement de première intention en cas de SMN.
- Les agonistes dopaminergiques : Plusieurs méta-analyses ont signalé leur efficacité, permettant de réduire le temps de récupération et le taux de mortalité lorsqu'ils sont utilisés seuls ou en combinaison avec d'autres traitements. La bromocriptine et l'amantadine sont le plus souvent utilisées.
- Le dantrolène : En raison de son efficacité dans l'hyperthermie maligne post anesthésie, le dantrolène a été utilisé dans le traitement de SMN. Il s'agit d'un myorelaxant. Il est indiqué dans les cas où il existe une forte rigidité musculaire et une importante élévation de la température. Le dantrolène peut être combiné avec les benzodiazépines et les agonistes de la dopamine. L'association avec des inhibiteurs des canaux calciques est contre indiquée car il existe un risque de collapsus cardio-vasculaire.

En 2003, Caroff et al. estiment que les sismothérapies peuvent être efficaces dans les cas réfractaires aux soins (120). Ils pensent que, dans ces situations, il pourrait peut-être s'agir de catatonie létale diagnostiquée à tort de SMN.

Dans les cas où la balance bénéfice-risque est en faveur des traitements antipsychotiques, les neuroleptiques peuvent être réintroduits après un SMN. Mais, d'après Caroff, il existe alors 30 % de risque de refaire un SMN (120). Caroff et Mann recommandent d'attendre deux semaines au minimum après la guérison, avant d'initier une réintroduction des neuroleptiques. Une surveillance plus importante doit alors être effectuée pour détecter les premiers signes du SMN. Si possible, les antipsychotiques atypiques à dose faible doivent être privilégiés.

Pour de nombreux auteurs (Mann et Caroff), le SMN est caractérisé par un dysfonctionnement primaire de la dopamine dans le striatum, secondaire au blocage par les neuroleptiques du récepteur D2 de la dopamine (123).

Il existe deux théories sur les mécanismes pathogéniques de l'hyperthermie dans le SMN :

- Une hypothèse centrale : Le blocage des récepteurs D2 par les neuroleptiques au niveau sous-cortical entraînerait une réduction des capacités de lutte contre l'hyperthermie et une thermogenèse accrue par l'hypertonie musculaire. Cette théorie justifie l'utilisation des agonistes dopaminergiques D2.
- Une hypothèse périphérique : Elle a été élaborée par analogie avec l'hyperthermie maligne. La libération de calcium dans les fibres musculaires entraînerait une augmentation de sa concentration et ainsi de la température corporelle. Cette hypothèse est à l'origine de l'utilisation du dantrolène.

## **8.2 Théories du lien entre SMN et catatonie**

En 2009, dans une revue de la littérature sur le lien entre SMN et catatonie, Vesperini et al., trouvent deux écoles théoriques (124). La première et la plus

représentée pense qu'il s'agit de deux troubles appartenant au même spectre. La deuxième parle de deux troubles distincts ayant une expression clinique similaire.

### **8.2.1 Deux troubles du même spectre**

Les partisans de cette théorie divergent quant à la nature du lien unissant les deux entités. Vesperini et al. ont trouvé cinq hypothèses :

- Le SMN serait la forme iatrogène de la catatonie.
- Il s'agirait plus spécifiquement de la forme iatrogène de la catatonie maligne.
- Il s'agit de la même entité. Cette hypothèse a été soutenue par Fink et Taylor car, selon eux, le SMN ne se limiterait pas à une origine iatrogène et aurait été décrit avant l'ère des neuroleptiques.
- La catatonie est un facteur de risque de SMN.
- Le SMN est un syndrome hétérogène incluant à la fois des réactions catatoniques et des réactions non catatoniques aux antipsychotiques. Les deux syndromes ne seraient donc plus une seule et même entité mais deux pathologies distinctes pouvant se chevaucher.

### **8.2.2 Deux entités différentes**

De nos jours, c'est surtout grâce aux travaux de Northoff et al. que le SMN est envisagé comme un syndrome différent de la catatonie, partageant uniquement certaines similitudes cliniques. Les auteurs utilisent plusieurs arguments pour étayer leur propos.

Bien que la plupart des auteurs estiment qu'il est difficile de différencier cliniquement SMN et catatonie, Northoff et al. observent qu'au contraire il existe d'importantes différences cliniques (125) :

- Au niveau moteur : Dans la catatonie, on observe une akinésie de terminaison du mouvement, une anosognosie et une capacité d'initiation du mouvement intacte. A contrario dans le SMN, il existe une akinésie

d'initiation du mouvement, une absence d'anosognosie et de maintien des postures, et une capacité de terminaison du mouvement intacte.

- Au niveau affectif : Dans la catatonie les symptômes émotionnels sont forts et incontrôlables. Dans le SMN, ils sont absents ou d'allure réactionnelle.
- Au niveau comportemental : On observe des comportements étranges uniquement dans la catatonie.
- Au niveau des fonctions végétatives : Elles sont toujours perturbées dans le SMN et uniquement dans sa forme maligne pour la catatonie.

Northoff et al. font remarquer que le SMN partage des similitudes cliniques non seulement avec la catatonie, mais aussi avec le syndrome sérotoninergique ou l'hyperthermie maligne.

Selon Northoff et al., la catatonie est un trouble psychomoteur alors que le SMN est un trouble purement moteur. Donc, les réseaux de neurones responsables de la génération de mouvements sont altérés dans les deux troubles, mais les mécanismes de cette altération sont différents. Ils vont théoriser deux mécanismes physiologiques différents :

- Le SMN : Le striatum intègre les informations sensitivo- sensorielles pour élaborer des schémas de mouvement. Ces schémas sont ensuite transmis aux autres noyaux gris centraux, puis, via le thalamus, aux régions corticales responsables de la partie initiation du mouvement. On parle donc de « bottom-up » régulation, il s'agit d'une régulation sous-corticale dirigée vers les régions corticales. Dans cette boucle motrice, la substance noire qui contient des neurones dopaminergiques vient, via la voie nigrostriée, aider le striatum. Selon Northoff, lors d'un SMN, il existe un blocage dopaminergique au niveau nigro-strié, mais aussi hypothalamique. Donc, le SMN résulterait initialement d'un dysfonctionnement de la boucle « Bottom-up » puis du système dopaminergique.
- La catatonie : D'après Northoff, la catatonie est secondaire à une dérégulation du COF et du système GABAergique. La boucle motrice régulatrice du cortex vers les régions sous-corticales (la « top-down » régulation) deviendrait ainsi dysfonctionnelle. De plus, le lien entre COF et hypothalamus permettrait d'expliquer l'apparition possible d'altération des fonctions végétatives.

Pour résumer la théorie de Northoff, la catatonie serait un syndrome psychomoteur lié à un défaut de communication entre le système de gestion des émotions et le système extrapyramidal, via la boucle « top-down ». Le SMN serait lié à une altération de la boucle motrice « Bottom-up » par les neuroleptiques. Les deux syndromes toucheraient les mêmes systèmes neurologiques mais avec des mécanismes différents. Le chevauchement fonctionnel des boucles pourrait expliquer les similitudes cliniques entre SMN et catatonie, alors que les types de modulation « bottom-up » et « top-down » rendraient compte de leurs différences.

### **8.2.3 Conclusion**

Malheureusement, les différentes études étayant ces hypothèses ont un faible niveau de preuves scientifiques car elles concernent essentiellement des études de cas isolés ou en petit nombre, et utilisent des critères diagnostiques différents d'un cas à l'autre. On ne peut donc pas actuellement conclure sur la nature du lien entre le SMN et la catatonie. La théorie de Northoff nous semble être la plus aboutie. Elle permet d'expliquer une grande partie des observations cliniques et neurobiologiques.

## **9 Catatonie et troubles conversifs**

### **9.1 De l'hystérie au trouble conversif**

L'hystérie peut être définie comme une névrose dans laquelle les conflits psychiques inconscients s'expriment symboliquement en symptômes corporels variés, soient paroxystiques, soient durables. Le patient recherche à diminuer ses tensions psychiques et à obtenir des bénéfices secondaires. L'hystérie s'adresse aux autres, souvent dans une quête affective. Le patient présente une indifférence aux symptômes.

Dans la nosographie moderne, l'hystérie n'existe plus et elle est séparée en plusieurs entités cliniques : les troubles anxieux, la personnalité histrionique et les troubles conversifs. La personnalité pathologique se définit par les traits suivants : égocentrisme, labilité émotionnelle, pauvreté et facticité des affects, érotisations des rapports sociaux, dépendance affective. La conversion est une symptomatologie d'origine psychique qui prend l'aspect d'une affection médicale. Elle n'est pas intentionnelle, il ne faut pas la confondre avec la simulation. La conversion permet souvent de soulager les tensions psychiques. La nosographie moderne différencie l'hystérie en trouble conversif et personnalité hystérique.

### **9.2 Similitude entre catatonie et état conversif**

Comme nous venons de le voir, la conversion mime une pathologie, mais le lien entre catatonie et hystérie a été beaucoup questionné. Selon une citation d'Henri Ey, « il paraît évident qu'un grand nombre de malades appelés autrefois hystériques sont appelés par nous actuellement catatoniques » (96). Baruk parle de « crises de catalepsie hystérique déterminées par une émotion et guérissable par persuasion » (126). Dans les « leçons du mardi » de Charcot à la Pitié-Salpêtrière, les patients, et plus souvent les patientes, présentaient des signes de catatonie induits par suggestions (catalepsie, maintien des attitudes, grimaces, rigidité cireuse, mutisme, attitude d'ambivalence et d'obéissance passive). Ainsi, l'ensemble des signes cliniques de la catatonie est retrouvé dans les états conversifs, particulièrement au XIXe siècle. Aujourd'hui, les crises sont moins

spectaculaires, et comme la conversion ou l'hystérie sont des symptomatologies relationnelles, l'expression « s'adapte à l'époque ».

Beaucoup d'auteurs, dont Henri Ey, ont décrit une suggestivité dans les états catatoniques (96). Il existe une variation des symptômes en fonction du contexte affectif. L'opposition, l'obéissance passive et les phénomènes d'écho donnent l'impression d'être des symptômes relationnels.

Mais il semble exister une différence importante. Dans les troubles conversifs, le patient recherche à attirer l'attention de l'autre pour adresser à son entourage une revendication affective. Le patient catatonique, quant à lui, pourrait adhérer ou s'opposer aux autres afin d'étayer sa souffrance psychique. La suggestibilité aurait donc deux fonctions différentes. Les signes conversifs ont souvent un sens et sont plus maniables. D'après Sidamay, la catatonie est plus profonde et durable (127). Baruk pense que certaines catatonies présentent un début hystérisiforme pouvant amener à confondre les deux diagnostics (126).

Nous avons abordé le lien entre réaction à la peur et catatonie. Certains auteurs pensent que la catatonie serait une absence d'inhibition d'une réaction archaïque à la peur. Depuis l'antiquité, il est décrit des phénomènes de conversion suite à une réaction d'effroi (128). La catatonie et la conversion post traumatiques pourraient faire partie d'un continuum des réactions psychiques suite à un stress intense, avec d'autres états pathologiques (l'anxiété, l'état de stress post traumatique, les phénomènes psychosomatiques, les dissociations traumatiques, les troubles psychotiques et délirants aigus ou chroniques). Dans le cas de la conversion, le stress trouve un moyen d'expression symptomatique, alors que dans la catatonie le patient est figé par l'angoisse.

En conclusion, les deux entités nosographiques présentent d'importantes similitudes. La catatonie pourrait compliquer les troubles conversifs ou l'hystérie. La différence diagnostique semble pouvoir se faire grâce à une analyse clinique fine : en particulier à l'aide de l'analyse des liens aux autres et des enjeux relationnels que présentent le patient. Le plus important est notre ressenti du vécu du patient. Dans le cas de la catatonie, il n'existe pas de « belle indifférence » aux symptômes.

## **10 Traitement**

Le traitement de la catatonie est une urgence, ce syndrome peut avoir des conséquences graves pour le patient. Il s'agit d'une pathologie parfois létale et entraînant un vécu émotionnel intense et négatif. La catatonie d'étiologie psychiatrique ou organique répond la plupart du temps efficacement à des traitements spécifiques : les Benzodiazépines et la sismothérapie (39). Mais bien sûr, dans les deux cas, la maladie sous-jacente doit être traitée de façon spécifique. En 1995, Hawkins et al., dans une revue de la littérature rétrospective incluant 178 patients psychiatriques hospitalisés avec catatonie, ont constaté que les benzodiazépines (plus particulièrement le lorazépam) ont été le traitement le plus couramment utilisé avec une efficacité à 70 % (76 % pour le lorazépam) (129). La sismothérapie a abouti à la résolution des symptômes chez 85 % des patients alors que les antipsychotiques ont été efficaces dans seulement 7,5 % des cas. Dans la catatonie maligne, la réponse a été efficace dans 89 % des cas pour la sismothérapie, dans 40 % pour les benzodiazépines et dans 0 % pour les neuroleptiques.

### **10.1 Les benzodiazépines**

Depuis les années 1980, les benzodiazépines ont démontré leur efficacité dans la catatonie. Parmi les différentes benzodiazépines, le lorazépam semble être le plus utilisé mais surtout le plus efficace. Il se fixe majoritairement sur la sous-unité alpha 1 du récepteur GABA-A (comme le zolpidem). On pense que cette sous-unité a un rôle plus important dans la catatonie (63).

#### **10.1.1 Efficacité**

De nombreuses études trouvent une amélioration symptomatique dans environ 80 % des cas lors de catatonie aiguë, après administration de lorazépam (Rosebush et al. (1990), Rosebush et Mazurek (1997)).

Leur efficacité en fait également un indice diagnostique, souvent appelé « test aux

benzodiazépines ». On administre du lorazépam et on réévalue 30 minutes après (idéalement à l'aide d'échelles cliniques). Une baisse de 50 % des signes cliniques est un bon indicateur de la réponse thérapeutique et un argument diagnostique de la catatonie.

Il existe des variations de l'efficacité des benzodiazépines. En 1994, Rosebush et Mazurek, ont observé chez les patients atteints de schizophrénie catatonique un taux de réponse de seulement 20 % à 30 %, comparativement à un taux de réponse global de plus de 90 % dans tous les autres sous-groupes de diagnostic, y compris ceux ayant des troubles organiques (130). D'autres études ont affiné le constat. Ungvari et al. en 1999, lors d'une étude en double aveugle chez des patients souffrant d'une schizophrénie associée à une catatonie chronique, n'observent aucune différence significative entre le lorazépam et un placebo (131). Dans une synthèse de la littérature en 2004, Rosebush et al. concluent qu'il existe une plus faible réactivité aux benzodiazépines lors d'épisodes de catatonie aiguë chez les patients atteints de schizophrénie, et une réactivité pratiquement nulle dans les cas de catatonie chronique (106). Malgré cela, Mauras, en 2015, préconise de ne pas renoncer à essayer les benzodiazépines devant toute catatonie, quelle qu'en soit la pathologie associée (64). Pour expliquer ce décalage, plusieurs auteurs ont émis des hypothèses. Rosebush et Mazurek pensent que la différence d'efficacité est due à l'absence relative de vécu d'anxiété chez les patients atteints de schizophrénie lors d'épisodes catatoniques (106). Ungvari imagine qu'il existe un mécanisme physiopathologique différent dans la catatonie chronique chez les patients psychotiques (131). Ces études décrivent une faible efficacité des benzodiazépines lors des catatonies chroniques. Cependant, des études de cas font état d'effets parfois immédiats des benzodiazépines, même après des années d'évolution de la catatonie. Sienaert et Dhossche, dans leur revue de la littérature, remarquent que les effets sont souvent décalés dans le temps et que le traitement par benzodiazépines gagnerait à être poursuivi plusieurs semaines, même en l'absence de réponse précoce (63, 132).

### **10.1.2 En pédiatrie**

Chez les adolescents, les benzodiazépines sont également le traitement de première intention. En 2015, Raffin et al. ont retrouvé, dans une étude prospective incluant 66 patients âgés de 9 à 19 ans, une réponse efficace dans 65 % des cas (133).

### **10.1.3 En pratique**

La plupart des auteurs (Rosebush et Mazurek en 2010 ; Sienaert et Dhossche en 2014) recommandent en première intention une dose de 1 à 2 mg de lorazépam (106, 63). Une dose de 1 mg est préconisée chez les enfants, les personnes âgées et les patients poly-pathologiques. S'il n'y a pas de réponse, l'effet des benzodiazépines peut être plus tardif surtout dans les cas de catatonie chronique, il est donc recommandé de reconduire la même dose deux fois toutes les trois heures. Les auteurs anglo-saxons utilisent, en l'absence de contre-indication, la voie intramusculaire. Celle-ci possède une meilleure cinétique et une plus grande fiabilité (il n'est pas simple de proposer à un patient catatonique un traitement per os). Malheureusement, cette forme galénique n'est pas disponible en France. On peut, en cas d'impossibilité de la voie per os, administrer 5 à 10 mg de diazépam en intramusculaire ou en intraveineux (64). Après amélioration des symptômes, la dose journalière doit être progressivement adaptée en ajustant la dose afin de soulager la catatonie sans séduer le patient. Elle peut varier de 1 à 24 mg par jour. Après résolution de l'épisode aigu, les benzodiazépines doivent être maintenues jusqu'à disparition des signes et le début de la prise en charge de la pathologie associée. Une fois que la maladie sous-jacente a été traitée, les benzodiazépines peuvent alors être effilées et abandonnées dans la plupart des cas. Il existe un risque de rechute en cas d'arrêt trop rapide.

Il est parfois observé, lors de levée des symptômes sous benzodiazépines, des agitations auto ou hétéro agressives. Il est donc préconisé de bien surveiller son

patient lors de l'introduction du lorazépam.

#### **10.1.4 Conclusion**

Les benzodiazépines sont faciles à administrer, elles produisent une réponse rapide, et disposent d'une large marge de sécurité. Elles ont donc remplacé la sismothérapie en tant que traitement de première ligne car celle-ci est plus difficile à mettre en place, nécessite un bilan anesthésique et souvent cardiovasculaire, et est malheureusement encore stigmatisée.

### **10.2 La sismothérapie**

La sismothérapie devrait être considérée comme un traitement de première intention chez les patients atteints de catatonie maligne, du syndrome malin des neuroleptiques, de manie délirante ou de catatonie hyperkinétique sévère. Elle est aussi le traitement de deuxième intention chez tous les patients catatoniques réfractaires ou partiellement sensibles aux benzodiazépines (39, 63, 64). Un aspect intéressant du rôle des ECT dans la catatonie est la réponse rapide des patients avec des présentations atypiques.

#### **10.2.1 Efficacité**

En 2015, dans une revue de la littérature, Luchini et al. retrouvent, selon les études, une efficacité des sismothérapies entre 80 % et 100 %, avec un taux moyen de 85 %, pour toutes les formes de catatonies et même après échec des benzodiazépines (134). Le taux de réponse s'élève à 89 % en présence d'une catatonie létale. Toujours dans la même revue de la littérature, les auteurs remarquent une diminution de l'efficacité chez les patients souffrant d'une catatonie chronique et plus particulièrement les patients schizophrènes. Dans certains cas, la catatonie peut être reconnue tardivement après de nombreuses

semaines de traitements infructueux et/ou péjoratifs (antipsychotiques, anticonvulsivants...). Dans de telles circonstances, le nombre de séances nécessaires pour réduire efficacement les symptômes catatoniques est plus élevé que le nombre habituellement utilisé lors de catatonie aiguë.

### **10.2.2 Catatonie maligne et syndrome malin des neuroleptiques**

L'efficacité des sismothérapies dans le traitement de la catatonie maligne a été confirmée par Philbrick et Rummans (1994) (139). Ils ont effectué une revue de la littérature sur une période de 5 ans (1986-1991), ils ont ainsi identifié 18 cas de catatonie maligne. Sur les 13 patients traités par sismothérapie, 85 % ont survécu. Pour Fink et Taylor (2003) (39), la sismothérapie devrait commencer dans les cinq premiers jours d'hospitalisation, pour permettre d'augmenter le taux de réponse et de réduire le taux de mortalité.

En 1999, dans une revue de la littérature, Trollor et al. ont retrouvé 55 cas documentés de patients souffrant du syndrome malin des neuroleptiques traités par sismothérapie (140). Ils ont trouvé une efficacité dans 73 % des cas. La récupération a été complète dans 63 % des cas, et partielle dans 28 % des cas.

### **10.2.3 En Pédiatrie**

Pour les sujets jeunes, l'étude de Raffin et al. (étude prospective incluant 66 patients âgés de 9 à 19 ans) a retrouvé des résultats favorables chez 76 % des patients traités, avec seulement un patient, considéré comme non-répondeur (133). Il semblerait que la sismothérapie ait sensiblement le même taux d'efficacité chez les adolescents.

#### 10.2.4 En pratique

Tous les efforts doivent être faits pour optimiser la condition physique du patient, sans prolonger inutilement les examens complémentaires conduisant à des retards injustifiés de prise en charge. On obtient des résultats plus favorables et une morbidité réduite lorsque la sismothérapie est initiée tôt au cours de la catatonie (Hawkins et al., 1995; Philbrick et Rummans, 1994) (139).

Des études axées sur les aspects techniques de la sismothérapie font défaut. Luchini et al. dans une revue de la littérature ont synthétisé les différents consensus méthodologiques (134). Le placement bitemporal serait le plus efficace. Pour limiter la possibilité d'une stimulation sous-convulsive, la plupart des auteurs suggèrent une longueur de saisie d'au moins 25 secondes (Fink et Taylor 2003) (39). Le nombre de séances est habituellement de trois par semaine, mais devrait être journalier en cas de catatonie létale, jusqu'à normalisation de l'état d'urgence. Concernant le nombre de séances nécessaires, il est difficilement prévisible. Cependant, la plupart des patients répondent au bout de deux à cinq séances et, toujours selon la même revue, en moyenne entre 12 et 20 séances sont nécessaires.

La place des benzodiazépines lors des sismothérapies fait débat. Certains médecins recommandent l'arrêt des benzodiazépines avant les cures, à cause de l'élévation du seuil épileptogène. Tandis que d'autres recommandent leurs poursuites pendant et après la cure (64). Lors d'une étude de cas en 1997, Petrides et al. ont observé chez cinq patients un effet synergique des deux traitements (136). Une étude rétrospective a analysé les dossiers de 57 patients catatoniques (Unal et al., 2013) (135). Ils ont trouvé que l'utilisation de l'association benzodiazépine-sismothérapie permettait un rétablissement complet dans l'ensemble de l'échantillon composé de 63,2% de patients souffrant de troubles de l'humeur et de 29,8 % de troubles psychotiques. De plus, il a été observé une aggravation ou une réapparition des symptômes catatoniques après l'arrêt trop rapide des benzodiazépines (Deuschle et Lederbogen, 2001; Rosebush et Mazurek, 1996) (106, 141). Les auteurs partisans de l'association des deux traitements préconisent l'utilisation d'une dose inférieure de benzodiazépine et

leur suspension au moins douze heures avant la séance. La demi-vie courte de lorazépam et l'absence de métabolites actifs permettent de minimiser l'antagonisme possible avec la sismothérapie.

Dans la plupart des cas la sismothérapie est arrêtée lorsque les symptômes catatoniques sont résolus. Mais parfois des séances de consolidation sont utiles. Il n'y a malheureusement aucune étude sur le sujet. Il n'existe pas non plus de données sur l'efficacité préventive des sismothérapies de consolidation dans la catatonie périodique.

### **10.3 Place des neuroleptiques**

Le traitement des états catatoniques chez les patients souffrant d'un trouble psychotique sous-jacent présente un dilemme pour le clinicien. Il y a actuellement une grande controverse autour des neuroleptiques à cause de leur implication dans l'aggravation des états catatoniques. Il existe aussi des preuves anecdotiques d'augmentation du risque de développer un syndrome malin des neuroleptiques chez les patients catatoniques (Rosebush et Mazurek, 1997b ; Blanc et Robins, 1991) (142).

Taylor et Fink, en 2003, affirment que l'exposition à un médicament antipsychotique atypique aggrave généralement la catatonie, mais la preuve scientifique à laquelle ils se réfèrent est faible (39). Dans une revue de la littérature d'études rétrospectives, Van Den Eede F. et al. en 2005, concluent que (142):

Les antipsychotiques classiques ou neuroleptiques de première génération peuvent aggraver la symptomatologie catatonique, particulièrement dans sa forme maligne.

Les antipsychotiques atypiques ou de deuxième génération sont moins susceptibles de provoquer des effets secondaires extrapyramidaux et des troubles du mouvement, que les antipsychotiques classiques. Van Den Eede et al. suggèrent que les nouveaux antipsychotiques pourraient néanmoins être utilisés pour

soulager la psychopathologie sous-jacente, comme un épisode maniaque ou psychotique. Ils pensent qu'il ne faut pas se concentrer uniquement sur les effets secondaires possibles (extrapyramidal et autonome), mais surtout sur les effets bénéfiques de ces médicaments sur la pathologie sous-jacente. Ils justifient leurs conclusions par leur revue de la littérature, dans laquelle ils ne trouvent pas d'augmentations des effets délétères des antipsychotiques atypiques lors d'épisodes catatoniques chez des patients psychotiques. De plus, les propriétés pharmacodynamiques des antipsychotiques atypiques sont théoriquement différentes des neuroleptiques de première génération. Ils précisent que les antipsychotiques atypiques ne devraient pas être administrés dans les cas de catatonie maligne. Il est même urgent de les arrêter.

Dans les études rétrospectives analysées par Van Den Eede F et al., les antipsychotiques atypiques utilisés étaient : l'olanzapine, la rispéridone et la clozapine. En 2012, Chattopadhyay et al. rapportent une étude de cas de cinq patients catatoniques souffrant de schizophrénie (143). Ils trouvent une amélioration et une stabilisation des symptômes grâce à l'introduction de clozapine, après amélioration liée au traitement par lorazépam.

Dans ce contexte, la prescription d'un neuroleptique doit se faire au cas par cas. Dans les cas où les traitements neuroleptiques permettent de traiter la pathologie sous-jacente, la plupart des auteurs conseillent de lever initialement la catatonie à l'aide de benzodiazépines ou d'une sismothérapie, puis d'introduire secondairement un traitement par neuroleptiques de deuxième génération (Sienaert, Mauras) (64, 63). Rosebush et al. conseillent d'administrer une dose de lorazépam avant d'introduire des neuroleptiques et de continuer les benzodiazépines un certain temps. (106). Ils pensent que même si les benzodiazépines n'ont pas d'efficacité sur les symptômes catatoniques, elles pourraient permettre de réduire le risque de syndrome malin des neuroleptiques. Les antipsychotiques atypiques semblent avoir la meilleure tolérance. Il n'existe pas de consensus actuellement, mais la plupart des auteurs préfèrent, soit introduire tout d'abord les benzodiazépines et poursuivre une bithérapie, soit attendre la résolution ou l'amélioration clinique avant la mise en place des

antipsychotiques atypiques. Il n'y a pas d'étude analysant les différences entre les antipsychotiques atypiques.

## **10.4 Thérapies alternatives**

### **10.4.1 Zolpidem**

Le zolpidem est un apparenté des benzodiazépines. Il s'agit aussi d'un agoniste GABA, particulièrement de la sous-unité alpha du récepteur GABA. Thomas et al. en 1997, ont observé son efficacité lors des épisodes de catatonie aiguë (144).

Le zolpidem présente un effet rapide (15 à 30 minutes) mais qui ne dure que 3 à 4 heures. Il est donc plus fréquemment utilisé comme outil diagnostique. Il s'agit plus d'une spécialité française. Comme l'efficacité est limitée, il faut faire attention à la rechute symptomatique car elle peut entraîner des comportements de paniques chez les patients, avec des risques hétéro-agressifs.

### **10.4.2 Les antagonistes du récepteur NMDA**

La mémantine et l'amantadine sont deux molécules qui ont une action antagoniste NMDA. Elles ont dans plusieurs cas prouvé leur action en cas de catatonie résistante aux benzodiazépines et aux sismothérapies. L'effet serait visible en 1 à 7 jours et la récupération serait complète en 1 mois (Carroll et al. 2007) (145). La mémantine est souvent utilisée à 10 mg pendant trois jours, augmentée ensuite à 20 mg en cas de bonne tolérance. Pour l'amantadine, la posologie varie de 100 à 400 mg à augmenter par palier de 100 mg tous les trois jours.

### **10.4.3 Autres cas**

On retrouve dans la littérature, quelques cas réfractaires aux traitements de références ayant répondu au Topiramate (Mc Daniel, 2006) (146). Il s'agit d'un

nouvel antiépileptique. Il a pour action d'augmenter le tonus GABAergique et indirectement de réduire l'activation de l'AMPA (non-récepteur NMDA du glutamate).

### **10.5 Prise en charge symptomatique**

Dans les cas de catatonie akinétique, il faut veiller à prévenir les complications du décubitus : les escarres, les thromboses veineuses profondes et l'embolie pulmonaire. Une anticoagulation préventive peut être utile, ainsi qu'une prévention des escarres. Il semble aussi important de pouvoir surveiller certaines constantes (pouls, tension artérielle, température, poids), pour permettre de détecter certaines complications, ainsi que les signes physiques de dénutrition et de déshydratation.

Lors de période d'agitation, il est parfois nécessaire de contenir le patient.

Dans les cas de catatonie maligne une prise en charge réanimatoire est indispensable. Quand le patient refuse de boire et de manger, il faut parfois avoir recours à une sonde nasogastrique et des perfusions intraveineuses d'hydratation. Une prise en charge contenante et bienveillante doit être mise en place autour du patient. Il semble important de ne pas le laisser dans le noir sans repères spatiotemporels. L'accompagnement d'un tiers semble permettre d'avoir de temps en temps des moments d'ancrage dans la réalité et de soulagements et doit donc être favorisé.

## **11 Cas clinique**

Pour enrichir mon propos, j'expose dans ce chapitre un cas clinique intéressant d'une patiente que j'ai suivie en hospitalisation pendant l'un de mes stages d'interne.

Il s'agit d'une patiente âgée de 26 ans (en 2016). Lors de la rédaction du cas, Mlle C est hospitalisée en Soins à la demande d'un tiers depuis mars 2015.

### **11.1 Anamnèse et histoire de vie**

Mlle C est une patiente adressée dans notre unité suite à une hospitalisation en cardiologie pour un choc cardiogénique avec anasarque sur une dénutrition sévère.

Concernant l'histoire de Mlle C, il faut noter que tous les éléments nous seront livrés quasiment exclusivement par ses parents, Mlle C restant quasi mutique en particulier dès que l'on tente d'aborder un sujet personnel. Depuis l'amélioration de sa symptomatologie, Mlle C continue à nous donner peu d'information sur son histoire de vie. Nous pensons alors qu'elle se préserve de notre intrusion ou qu'elle semble en difficulté à retracer son histoire.

Elle est la deuxième enfant du couple. Les parents rapportent comme faits marquants dans l'enfance : une période d'opposition alimentaire de 18 mois à 2 ans, ainsi qu'une dysorthographe à partir du CM2. Ils la décrivent en difficulté depuis la petite enfance à créer des relations avec ses pairs.

A l'âge de 13 ans, elle a eu un suivi court avec une psychologue pour une période de tristesse liée au deuil d'un de ses cousins, d'après ses parents. Nous notons qu'il s'agit aussi de l'année de leur séparation. Le suivi a été court car, d'après eux, elle ne livrait rien en entretien. Puis, de 16 à 18 ans, après une rupture amoureuse, Mlle C a eu des symptômes faisant évoquer une anorexie qui avait été suivie par le médecin de famille. Ses parents décrivent une jeune adolescente aux convictions

tranchées, avec un comportement oscillant entre isolement et «excentricité». Ils disent que leur fille est en difficulté pour faire des compromis.

Après son bac, elle a fait un BAFA et une première année en faculté de Psychologie. Puis, elle part brutalement 9 mois au Mexique. Elle rapporte avoir trouvé un travail dans une auberge de jeunesse. Elle explique le choix de la destination par une bonne connaissance de la langue espagnole. Nous n'avons aucune information sur les raisons du départ et du retour. Mlle C nous indique simplement son goût pour les voyages. A son retour, elle décide de faire un CAP poterie à Dijon, puis à la fin de cette formation, elle intègre les Beaux-Arts de Saint Brieuc en octobre 2012.

L'histoire des troubles actuels a débuté au début de l'année 2013. Nous retrouvons comme événement de vie une rupture sentimentale d'une relation longue de 3 ans. Elle aurait alors brutalement arrêté sa formation aux Beaux-Arts et intégré l'église évangélique, au grand étonnement de ses proches qui l'avaient toujours entendu affirmer son athéisme. Apparaissent alors des troubles du comportement, associant des périodes d'isolement, de mutisme et d'exaltation au sujet de sa foi. A la pentecôte 2013, s'y associent des périodes d'incurie et d'anorexie, inquiétant ses parents. Les préoccupations mystiques prenaient, d'après ses proches, de plus en plus de place dans la vie de Mlle C. Les bizarreries du comportement ont été aussi perçues par le pasteur de l'église évangélique qui, après avoir essayé un exorcisme du fait de l'importance de ces troubles, met à distance Mlle C de la communauté.

Inquiets pour leur fille, les parents de Mlle C l'amènent aux Urgences Médico-Psychologiques. Elle se présente mutique devant nos collègues. Il lui est alors proposé deux semaines d'essai afin de démontrer à ses parents qu'elle est capable de prendre soin d'elle. Après ces deux semaines, devant la persistance de l'incurie et de l'anorexie, Mlle C est hospitalisée en SPDT en secteur fermé.

A son admission, les soignants décrivent une patiente incurique, amaigrie, mutique et hermétique. Ils perçoivent différemment le comportement de Mlle C :

certains penchent plus pour des troubles oppositionnels et d'autres pour des troubles dissociatifs avec vécu délirant non exprimé. Pour un même soignant, les impressions peuvent être changeantes au cours de l'hospitalisation. Cliniquement, en dehors du mutisme et de l'hermétisme, les médecins ne retrouvent pas d'autres troubles du comportement moteur, et dans l'unité, Mlle C se présente aux repas et effectue ses soins d'hygiène. Elle présente un comportement négatif, refusant tout traitement. Les soignants arrivent pendant trois jours à lui donner un traitement par olanzapine 20 mg sans noter de modification clinique. Mlle C peut sortir de ses périodes de mutisme pour exprimer son refus ou pour faire des demandes pratiques. Un entretien familial est organisé au cours duquel elle reste mutique. Les soignants n'arrivent pas à trancher sur un diagnostic. Ils évoquent alors une attitude probable d'opposition et lèvent la contrainte. Le jour de la levée, elle demande sa sortie en refusant tous soins proposés.

Peu de temps après sa sortie, Mlle C appelle sa mère pour l'informer de son refus de contact avec son père. Elle accuse celui-ci d'avoir effectué des attouchements sexuels depuis sa naissance jusqu'à la séparation. Elle refuse cependant de porter plainte. Sa mère nous dit douter de ces accusations, mais, par crainte de perdre contact avec sa fille, elle décide de rompre les liens avec son ex-mari. Progressivement, Mlle C décide de ne plus avoir de lien avec tous les autres membres de sa famille. Après la sortie, elle s'installe dans un foyer de jeunes travailleurs.

Entre l'hospitalisation de 2013 et celle de 2015, nous n'avons que peu d'informations. Elle aurait travaillé comme animatrice en milieu scolaire jusqu'à la fin de l'année 2014. Puis, elle a brutalement démissionné de son poste, sans pouvoir nous en donner la cause.

Début 2015, la mère de Mlle C, qui avait l'habitude de passer devant la maison de sa fille pour s'assurer que le courrier était relevé et que les volets étaient levés, s'inquiète devant l'absence de signe de vie et insiste fortement auprès des responsables du foyer pour que les secours interviennent. Mlle C est retrouvée allongée dans le noir, déshydratée et dénutrie. Elle est alors hospitalisée

initialement en réanimation, puis en cardiologie pour un choc cardiogénique sur une anasarque dans un contexte de dénutrition et de déshydratation extrême. Durant l'hospitalisation en soins somatiques, le contact est distant mais sans mutisme complet. Mais, dans un deuxième temps, elle fait opposition à certains soins et le psychiatre de liaison observe une perte de contact lors des consultations. Néanmoins, ce changement de réaction est concomitant avec l'arrêt du Bromazépam qui avait été introduit au début de la prise en charge. Devant l'attitude d'opposition, le comportement hermétique et négatif, et l'existence d'un risque vital, une SPDT est décidée à la suite des soins somatiques.

## **11.2 Evolution clinique dans le service**

Mlle C est donc hospitalisée en secteur de psychiatrie en mars 2015. Cliniquement, on retrouve une patiente figée, tendue, avec des attitudes étranges (doigts croisés en permanence, psalmodies, clignements des yeux insistants). Elle reste dans un mutisme complet avec clinophilie pendant plus de trois semaines. L'alimentation n'est assurée que sous menaces de gavage ou de prise de sang. Mlle C refuse tout entretien médical ainsi que le moindre contact avec ses parents. Les soignants sont régulièrement mis à mal par la violence de cette relation faite de maîtrise et de contrainte. Elle a pu présenter, à certains moments, des épisodes d'agitation motrice avec forte tension perceptible et une fixité du regard, sans que l'on puisse accéder à une quelconque réassurance.

Après l'introduction d'un traitement par lorazépam et quétiapine, nous noterons une ébauche d'amélioration clinique : Mlle C sort de son mutisme de manière assez sélective et contrôlée pour aborder des points pratiques et exprimer son désir de sortir et de trouver un logement. Néanmoins, elle se referme dès que l'on tente de sortir de ce champ. Devant une forte suspicion de non observance des comprimés, nous avons dû modifier le traitement par de la risperidone et du diazépam en gouttes. Mlle C a toujours refusé tout accompagnement à l'extérieur mais a pu bénéficier de permissions dont elle a respecté le cadre. Elle semblait s'organiser de manière cohérente, puisqu'elle a trouvé d'elle-même un logement. Nous avons alors contractualisé la sortie, en ne demandant qu'une seule chose :

venir en consultation. Dès la première consultation, devant son absence de réponse à nos sollicitations, nous avons dû organiser une réintégration deux semaines après sa sortie. Le logement n'était absolument pas investi, Mlle C vivait les volets fermés, sans draps, sans aucune trace de courses ou de vaisselle utilisée. Le poids s'était presque maintenu durant ces deux semaines, et elle n'avait pas pris le traitement.

Après une brève réhospitalisation, Mlle C ressort toujours avec maintien de la contrainte dans le cadre d'un programme de soins et avec mise en place de visites à domicile par le centre médico psychologique. Elle respecte à la lettre le cadre, se présentant aux rendez-vous et ouvrant la porte, mais elle ne livre rien d'elle-même, restant quasi-mutique, figée, le regard fixe et avec un sourire plaqué. Devant une impression d'amaigrissement avec perte de contact progressif et le non investissement du logement, nous tentons de lui imposer un bilan biologique. Elle ne le suit pas, mais revient en consultation pour le dire, ce qui provoque sa réhospitalisation comme cela lui avait été annoncé.

A son entrée, au niveau somatique, elle présente une perte de douze kilos en un mois avec des signes biologiques de dénutrition. Elle est à nouveau enfermée dans son mutisme, figée, sa bible ouverte à la main, ne sortant de cet «enfermement» que pour parler de son logement et demander des permissions. Dans l'unité, elle s'isole, reste hermétique. Devant la stabilisation symptomatique, et pour tenter de provoquer un changement, Mlle C est transférée en unité ouverte. Nous réintroduisons le lorazépam à la dose de 8,5 mg par jour. Lors d'un entretien, Mlle C présente des pleurs. Nous décidons alors d'ajouter un antidépresseur (miansérine, pendant 1 mois) sans noter de changement clinique. Le traitement antidépresseur est suspendu après deux mois d'essai.

Suite au transfert d'unité, la symptomatologie de Mlle C s'aggrave. Elle se présente mutique avec un négativisme important, nous observons l'apparition de phénomène d'échopraxie, une augmentation de verbigérations marmonnées. Elle reste figée dans son lit avec un regard fixe, dans une position peu confortable, évoquant une symptomatologie stuporeuse. Elle sort de temps en temps de l'unité pour aller lire la bible dans le parc et, de façon ponctuelle, pour effectuer des

démarches afin de trouver un nouveau logement. Mais progressivement, elle reste le plus souvent dans son lit en position de gisante, tenant sa bible dans ses mains. Pour lutter contre ces symptômes et essayer de rencontrer Mlle C, nous instaurons des temps hors chambre. Mais lors de ceux-ci, elle reste debout dans un maintien des postures devant sa porte de chambre. Elle continue durant cette période à faire ses soins d'hygiène elle-même, mais en gardant toujours les mêmes vêtements. Grâce à un cadre bienveillant nous arrivons à avoir un maintien pondéral.

Nous faisons l'hypothèse d'un syndrome catatonique chronique. L'état clinique de Mlle C est évalué par l'échelle de Bush Francis. Nous trouvons un score de 19 avec dix items positifs. On observe une stupeur et une réduction de la motricité, un négativisme, une hypertonie rigide fixée, un repli sur soi et un refus alimentaire, une ambivalence, des verbigérations, une fixité du regard, un mutisme, des attitudes d'opposition, une échopraxie. Devant la résistance de la symptomatologie au lorazépam à dose efficace, nous débutons en février 2016 un traitement par sismothérapie, initialement bihebdomadaire. Parallèlement nous arrêtons les neuroleptiques. Le lorazépam sera maintenu avec une suspension douze heures avant les séances de sismothérapie.

Dès la sixième séance de sismothérapie, nous notons une amélioration clinique de Mlle C. La stupeur, l'ambivalence, le refus alimentaire et les éléments moteurs (rigidité, fixité du regard, hypertonie, immobilité) disparaîtront progressivement. La levée de la symptomatologie catatonique nous permet d'avoir accès à d'autres éléments cliniques. Mlle C prend part progressivement aux activités de médiation. Nous réussissons à avoir les premiers échanges avec la patiente lors d'une séance d'équithérapie. Mlle C se présente plus détendue, souriante mais parfois à l'excès ou de manière inadaptée, évoquant des attitudes de béatitude ou des sourires immotivés. Les sourires contrastent avec une impression d'émoussement affectif lors des entretiens. Au niveau moteur, elle continue à croiser les doigts lors des moments de tension. Elle reste mutique quand nous cherchons à connaître la raison de ce geste. Elle continue de passer beaucoup de temps à lire la bible. Ceci nous oblige à organiser des moments « hors bible » afin d'éviter que cela ne fasse

rempart entre nous et Mlle C. En dehors de ces temps, elle garde la bible à ses côtés. Lors des médiations, des entretiens et des sorties à l'extérieur du service, elle la porte précieusement dans son sac pour y glisser souvent sa main afin de la toucher. Elle parle de la bible comme d'un « objet unique et entier ».

Lors des échanges avec Mlle C, nous observons rapidement une anosognosie et un déni total des troubles. Elle présente de nombreux troubles mnésiques antérogrades en plus des troubles contemporains aux périodes de sismothérapies. Elle ne tient aucun discours sur son vécu depuis le début de l'hospitalisation, mettant en avant ses troubles mnésiques, ainsi qu'une difficulté à replacer chronologiquement les événements de sa vie. Par exemple, elle ne se souviendra pas des causes de l'arrêt de son activité professionnelle. Mais nous remarquons que, lorsque nous évoquons des éléments concrets du passé, elle se reconnecte avec son histoire, permettant l'émergence de souvenirs. Ainsi, lors de sa première séance de balnéothérapie, elle se souviendra avoir pratiqué la natation au collège. Certaines périodes de son histoire semblent inaccessibles, en particulier tous les moments la rattachant à sa famille.

Le cours du discours est fluide et cohérent, quand nous évoquons le concret, mais elle se montre en difficulté à élaborer sur son vécu émotionnel, ou à aborder des concepts abstraits. Dans ces situations, ses réponses sont le plus souvent laconiques et pauvres. Il n'existe pas de nuances dans ses propos. Nous pensons même que Mlle C s'attache à des éléments de notre discours pour construire ses réponses, donnant ainsi un récit différent selon les entretiens. Lors des médiations, elle est très à l'aise dans le « faire », questionnant le soignant de manière pertinente, mais toujours sur des éléments du réel. Elle dit même lors d'un entretien, qu'elle s'est orientée vers un CAP poterie, car elle avait perçu être « plus à l'aise dans le concret ».

Nous observons une hyperphagie, même avant la réintroduction des neuroleptiques, avec une prise de poids de dix kilos en deux mois. Mlle C explique vouloir se faire plaisir en mangeant. Elle s'aperçoit de ce changement corporel sans en éprouver d'inquiétude.

En dehors des temps de médiations et de relation duelle, Mlle C est la plupart du temps occupée à lire la bible dans sa chambre. Elle ne rentre pas en contact avec les autres patients de l'unité.

Dans un premier temps, nous organisons des sorties accompagnées de soignants. Elle demande très vite à pouvoir être seule sans nous donner d'explication. Lors des temps d'échanges nous percevons le vécu intrusif de nos questions. Elle développe alors un mutisme sélectif, se refermant dès que nous évoquons sa famille, l'avenir, les soins, sa croyance religieuse ou lorsqu'elle se sent frustrée par notre cadre. Elle continue à ne plus vouloir voir les membres de sa famille, souhaitant même ne plus être informée de leurs appels.

Concernant son projet d'avenir, Mlle C maintient son souhait de trouver un logement autonome. En dehors du contenant que semble être le logement, elle n'aborde rien de concret pour le futur.

Nous continuons d'observer une très bonne organisation pour ses démarches administratives et ses permissions. Mais malgré une impression d'adaptation et de bon fonctionnement, la bonne organisation de Mlle C lui demande une attention soutenue. Elle devient alors focalisée sur le sujet, rien ne semble alors existé en dehors de l'action prévue ou en cours.

### **11.3 Etiologie**

Comme nous l'avons vu, la catatonie est un syndrome transnosographique qui complique un état morbide.

En effectuant un bilan somatique, nous ne retrouvons aucune anomalie après la réalisation d'un TDM cérébral injecté et d'un EEG. Au niveau biologique, Mlle C ne présente pas d'anomalie électrolytique, glycémique et de la formulation sanguine. Ses bilans phosphocalcique, hépatique, cuivre et martial sont sans anomalie. Elle possède également des fonctions rénale et thyroïdienne normales. Il n'existe pas non plus de signes évocateurs d'un syndrome inflammatoire. Nous n'avons pas retrouvé de carence en folate et vitamine B12. Les sérologies VIH et syphilitiques étaient négatives. Nous n'avons pas effectué de recherche toxicologique devant la chronicité des troubles, rendant peu probable l'intoxication. Nous n'avons pas réalisé de ponction lombaire car dans les rapports de cas, l'encéphalite limbique se présente de façon aiguë avec souvent un examen somatique anormal. Ces éléments rendent ce diagnostic moins probable à cause de la chronicité des

troubles. L'IRM n'a pu être réalisée à cause des délais de rendez-vous.

Après notre évaluation somatique, nous avons conclu que Mlle C semble plutôt souffrir d'un trouble psychiatrique sous-jacent. Il existe alors dans notre service un débat intéressant quant à la nature de ce trouble.

Certains pensent que Mlle C souffre d'un trouble conversif hystérique grave. Ils argumentent cela devant l'observation d'absence de désorganisation dans le discours, d'une bonne planification de ses démarches et du refus de tout contact avec sa famille. L'accusation d'attouchement par son père que Mlle C a rapporté à sa mère serait dans ce cas soit l'élément traumatique ou fantasmé du conflit névrotique.

La question d'un trouble envahissant du développement a aussi été abordée devant plusieurs constats :

- la difficulté de Mlle C d'être en lien avec l'autre
- l'impression pour certains soignants d'être utilisé pour leur fonction
- les occupations restreintes (religieux)
- l'absence d'apragmatisme
- le besoin d'appui sur des éléments concrets
- les propos rapportés par ses parents quant à leur impression de difficulté relationnelle avec ses pairs dès l'enfance sa « rigidité idéologique »

Le diagnostic majoritairement partagé par l'équipe soignante est celui d'un trouble psychotique. Plusieurs signes cliniques nous permettent de l'étayer.

- Le début des troubles à la fin de l'adolescence.
- Le fait qu'il existe un discours pauvre donnant la sensation d'un émoussement affectif.
- Même si Mlle C ne semble pas exprimer de vécu délirant, sa « ferveur » religieuse ne rend pas improbable l'existence d'un délire mystique. Le refus de contact avec sa famille pourrait être aussi interpréter comme la conséquence d'un vécu délirant.

Nous pouvons nous demander dans quelle mesure la bible lui permettrait de lutter contre sa désorganisation psychique et le vide psychotique. Son mutisme partiel

et la religion pourraient avoir comme fonction de la préserver de sa crainte d'invasion de l'autre ou de persécution. Mlle C s'appuierait sur le concret et le maintien d'idée fixe, pour essayer de maintenir sa cohérence psychique. Son apparente organisation semble être possible grâce à une focalisation sur la tâche prévue. Les émotions et les nuances sont mises à distance. Elle a alors besoin des questions du soignant pour exprimer son ressenti, sans être capable d'enrichir son discours sur son vécu. Mlle C présenterait un fonctionnement clivé permettant d'afficher une certaine façade de normalité. La patiente pourrait avoir réussi à contenir ou atténuer sa dissociation psychique par de nombreuses défenses (le clivage, l'appui sur le concret et le discours de l'autre, l'attention soutenue sur une tâche ou la religion).

Nous avons donc décidé, après l'amélioration clinique secondaire aux sismothérapies, de réintroduire un traitement neuroleptique. Nous avons choisi la clozapine devant la gravité du tableau de catatonie chronique. A l'heure où je rédige ce cas clinique, en Avril 2016, nous ne sommes toujours pas à la dose thérapeutique. La dernière clozapinémie est en dessous de la fourchette thérapeutique. Nous continuons l'augmentation de la posologie en accord avec la surveillance des polynucléaires neutrophiles. Depuis l'introduction de la clozapine et les séances de sismothérapie d'entretien, Mlle C participe à plus de médiations et commence à avoir des amies en relation avec l'église évangélique. Cependant, le reste du tableau clinique reste inchangé.

## **11.4 Discussion**

Il est intéressant de noter que l'élaboration du diagnostic n'a pas été facile malgré de nombreux signes cliniques du spectre de la catatonie. Plusieurs éléments peuvent être mis en avant pour expliquer cela. D'abord les troubles de Mlle C sont apparus de façon chronique et insidieusement. Les éléments de mutisme et de négativisme ont initialement été perçus comme des oppositions caractérielles à toute forme de contrainte. La persistance d'un bon fonctionnement de Mlle C pour effectuer ses démarches administratives et ses recherches de logement questionnent toujours. Les signes cliniques moteurs de la catatonie sont initialement améliorés par l'introduction des benzodiazépines. Une aggravation

clinique apparait progressivement. Il est donc possible que le diazépam ait tronqué la symptomatologie catatonique. Les soignants ont projeté un désir de refus de la relation devant l'hermétisme et le négativisme de Mlle C. Ils ont alors étudié l'hypothèse d'un trouble conversif.

Nous pouvons noter qu'une partie du retard diagnostique est lié aux connaissances et représentations qu'ont les soignants de la catatonie. Dans une thèse de 2015, Parenti a analysé les connaissances sur le syndrome catatonique des professionnels de santé (psychiatres, pédopsychiatres et pédiatres). Pour cela, 290 praticiens ont répondu à son questionnaire via internet. Il constate que seulement 18,3% pouvaient identifier l'ensemble des signes cliniques du syndrome catatonique inspirés de l'échelle Bush Francis et des critères du DSM-5. Ces résultats nous permettent de penser que la catatonie est mal connue des soignants. Beaucoup de professionnels de santé semblent confondre catatonie et catalepsie, résumant la recherche sémiologique au « signe de l'oreiller » et à la flexibilité cireuse.

## **12 Etude clinique**

### **12.1 Introduction**

Dans la littérature, la prévalence de la catatonie parmi les patients hospitalisés pour un épisode psychiatrique aigu varie de 6 à 17 % (81). Pourtant, avant de m'intéresser à ce sujet, je l'avais rarement diagnostiqué. De nombreux praticiens pensent qu'il s'agit d'un syndrome rare et historique. Aucune étude épidémiologique n'a été réalisée en France. Il m'a donc semblé intéressant d'évaluer la prévalence de la catatonie dans une unité de soins.

### **12.2 Matériel et méthode**

Pour réaliser cette étude, j'ai évalué tous les patients admis en hospitalisation dans une unité fermée d'un secteur psychiatrique. Il s'agissait du secteur 44G03. L'étude a été menée du 4 janvier 2016 au 25 mars 2016, soit sur une période de douze semaines. Les patients hospitalisés en séquentielle n'étaient pas inclus dans l'étude. Les patients hospitalisés plusieurs fois sur cette période n'étaient pas réévalués.

Les patients de cette étude étaient évalués dans les 72 premières heures à l'aide de l'échelle de Bush Francis et des critères du DSM-5 (44, 52). J'étais la seule observatrice de l'étude. Pour chaque patient, j'ai relevé : le diagnostic de l'épisode d'hospitalisation, les antécédents psychiatriques et neurologiques, et la prise de neuroleptiques ou benzodiazépine dans les dernières 24 heures avant l'évaluation.

L'échelle de Bush Francis est actuellement l'outil de dépistage et d'évaluation de première intention le plus utilisé en pratique clinique et en recherche. Il est intéressant de noter que les auteurs ont créé cette échelle à partir de leurs évaluations cliniques et des signes les plus fréquemment retrouvés dans la littérature. A sa création, cette échelle avait été pensée pour évaluer la gravité et l'évolution du syndrome catatonique. Elle se compose de 23 items. Chaque item

est coté de 0 à 3. On obtient ainsi un score de gravité sur 69. Le seuil de positivité de l'échelle est variable dans la littérature. Pour certains auteurs, le diagnostic de catatonie nécessite la présence d'au moins 2 items positifs sur les 14 premiers. Mais d'autres pensent qu'il faut au moins 3 items positifs sur les 23 items. Dans cette étude, nous avons choisi un seuil de positivité de 3 items sur les 23 items. Elle posséderait donc une sensibilité à 100% et une spécificité entre 75-100%. Elle présenterait aussi une bonne fiabilité inter-évaluateur.

Dans le DSM-5, le diagnostic est positif lorsqu'au moins 3 critères sur les douze sont retrouvés à l'examen clinique.

## 12.3 Résultats

### 12.3.1 Population

Sur les 68 patients admis dans l'unité, six patients n'ont pu être évalué dans les 72 heures. Quatre d'entre eux sont retournés dans leur secteur d'origine et deux sont sorti d'hospitalisation. Les données sur la population sont présentées dans le tableau 1.

|                   | Population |               | Total |
|-------------------|------------|---------------|-------|
| <b>Sexe</b>       | 28 Femmes  | 40 Hommes     | 68    |
| <b>Evaluation</b> | 62 évalués | 6 non évalués | 68    |
| <b>Age Moyen</b>  | 36,8 ans   |               |       |

*Tableau 1 : Données sur la population*

Les diagnostics de la population totale sont rapportés dans le tableau 2. S'il y avait plusieurs diagnostics, j'ai retenu celui qui est à l'origine de l'hospitalisation. Le diagnostic le plus fréquent (29,4 %) est celui des troubles schizophréniques. Puis viennent les troubles de la personnalité (11,7 %), et les troubles de l'adaptation (10,2 %). Les troubles de l'humeur sont peu retrouvés : les troubles bipolaires (8,8 %) et la dépression (5,8 %).

| <b>Diagnostic population totale</b>   | <b>Nombre</b> |
|---|---------------|
| Troubles schizophréniques (Schizophrénie, schizotypie, trouble schizo affectif) | 20            |
| Troubles personnalités (émotionnellement labile, histrionique, autre)           | 8             |
| Troubles de l'adaptation  | 7             |
| Troubles Bipolaires (mixte, manie, décompensation dépressive, hypomanie)        | 6             |
| Délire paranoïaque  | 5             |
| Troubles psychotiques aigue   | 4             |
| Dépression (épisode dépressif majeur, épisode anxio-dépressif)                  | 4             |
| Trouble dissociatif   | 4             |
| Trouble consommation de substance (alcool, cannabis)                            | 3             |
| Trouble envahissant du développement  | 2             |
| Trouble des conduites   | 2             |
| Anorexie mentale  | 1             |
| Trouble cognitif léger  | 1             |
| Démence   | 1             |
| <b>Total</b>  | <b>68</b>     |

*Tableau 2 : Diagnostics de la population totale*

### 12.3.2 Evaluation

Parmi les patients évalués, on retrouve comme prévalence du syndrome catatonique :

- Avec l'échelle de Bush Francis de 16,1% (intervalle de confiance niveau 95%, entre 6,9 % et 25,2 %).
- Avec les critères du DSM-5 de 9,6% (intervalle de confiance niveau 95%, entre 2,3% et 17%).

Ces valeurs correspondent aux résultats retrouvés dans les études anglo-saxonnes. La prévalence est supérieure avec l'échelle de Bush Francis. Elle diagnostique 1,6 fois plus de catatonie qu'avec les critères du DSM-5.

|                                | <b>Patients Positifs</b> | <b>Patients Négatifs</b> | <b>Test positifs sur population évaluée</b> | <b>Test positifs sur population totale</b> |
|--------------------------------|--------------------------|--------------------------|---|--|
| <i>Echelle de Bush Francis</i> | 10                       | 52                       | 16,1%                                       | 14,7%                                      |
| <i>Critères DSM-5</i>          | 6                        | 56                       | 9,6%  | 8,8%                                       |

*Tableau 3 : Pourcentage de tests positifs (Echelle Bush Francis et DSM-5)*

Les patients positifs aux critères du DSM-5 sont toujours positifs avec l'échelle de Bush Francis. L'échelle de Bush Francis semble avoir une plus grande sensibilité. On peut aussi noter que lorsque le seuil de positivité est égal à 3, on ne retrouve pas cette positivité avec les critères de DSM-5. Les scores de l'échelle de Bush et Francis vont de 3/69 à 19/69. Pour six patients positifs à cette échelle, le score est inférieur à 4/69. Plus de la moitié des patients positifs à l'échelle de Bush Francis ont un diagnostic de faible sévérité

| <b>Numéro patient</b> | <b>Diagnostic patient</b> | <b>Critères DSM-5</b> | <b>Score Echelle Bush Francis</b> | <b>Nbre d'items Bush Francis</b> |
|-----------------------|---------------------------|-----------------------|-----------------------------------|----------------------------------|
| 30                    | Schizophrénie catatonique | positif               | 19/69                             | 10                               |
| 24                    | Trouble psychotique aigue | positif               | 13/69                             | 9                                |
| 36                    | Schizophrénie catatonique | positif               | 9/69                              | 9                                |
| 60                    | Trouble schizo affectif   | positif               | 9/69                              | 7                                |
| 19                    | Personnalité histrionique | positif               | 4/69                              | 4                                |
| 45                    | Stupeur dissociative      | positif               | 4/69                              | 4                                |
| 53                    | Schizophrénie paranoïde   | négatif               | 4/69                              | 3                                |
| 9                     | Schizophrénie paranoïde   | négatif               | 4/69                              | 3                                |
| 5                     | Démence                   | négatif               | 3/69                              | 3                                |
| 7                     | Manie                     | négatif               | 3/69                              | 3                                |
| <b>Total</b>          | <b>10</b>                 | <b>6</b>              | <b>—</b>                          | <b>—</b>                         |

*Tableau 4 : Les patients positifs au test de Bush Francis, et comparaison avec les critères du DSM-5*

Les troubles schizophréniques sont, dans la moitié des cas, le diagnostic rattaché à un test positif avec l'échelle de Bush Francis et les critères du DSM-5 (tableau 5). Cette catégorie diagnostique est aussi la plus fréquente dans la population générale. Deux diagnostics sont intéressants à souligner : le trouble dissociatif et

la personnalité histrionique. Dans le premier cas, la catatonie est le trouble conversif. Dans le deuxième cas, il n’y a pas de conversion mais un trouble de personnalité associant théâtralisme, plaintes et suggestibilité. Il n’y a qu’un seul patient souffrant d’un accès maniaque qui n’est positif qu’à l’échelle de Bush Francis. Dans la littérature, il s’agirait du diagnostic le plus souvent compliqué d’un syndrome catatonique. Mais nous pouvons pondérer ce résultat par le fait que seulement six patients dans notre population souffrent d’un trouble du spectre bipolaire. Le patient dément n’est positif qu’avec l’échelle de Bush Francis.

| <b>Diagnostic</b>                | <b>Nombre de patients avec un test positif</b> |                       |
|----------------------------------|--|-----------------------|
|                                  | <i>Echelle Bush Francis</i>                    | <i>Critères DSM-5</i> |
| <i>Troubles schizophréniques</i> | 5  | 3                     |
| <i>Manie</i>                     | 1  | 0                     |
| <i>Démence</i>                   | 1  | 0                     |
| <i>Personnalité histrionique</i> | 1  | 1                     |
| <i>Trouble dissociatif</i>       | 1  | 1                     |
| <i>Trouble psychotique aigue</i> | 1  | 1                     |
| <i>Total</i>                     | 10   | 6                     |

*Tableau 5 : Les différents diagnostics associés à un test positif (Echelle Bush Francis et DSM-5)*

Sur les 23 items (tableau 6), six n’ont été retrouvé chez aucun patient : rigidité cireuse et maintien d’une position imposée ; réflexe de grasping ; attitude d’opposition ; troubles neurovégétatifs ; hypertonie d’opposition ; et attitude d’obéissance passive. L’agitation est l’item le plus souvent retrouvé, on l’observe chez 22,6% des patients examinés, mais dans moins de la moitié des cas il est associé à un test positif (6 pour l’échelle de Bush Francis et 3 pour les critères du DSM-5). L’impulsivité et la fixité du regard sont retrouvées chez respectivement 16,1% et 12,9% des patients, mais pas toujours associées à un test positif, surtout avec les critères du DSM-5. Les items verbigération, ambivalence, stéréotypie, mutisme, hypertonie rigide fixée, maintien de posture imposée, catalepsie, écholalie et/ou échopraxie sont retrouvés chez moins de cinq patients, mais toujours associé à un test positif. Les items immobilité, repli sur soi, refus

alimentaire, stupeur et maniérisme sont aussi peu observés, et souvent associés à un test positif.

| <i>Items Bush Francis</i>                                     | <i>Nbre de patients<br/>présentant l'item</i> | <i>Dont test positif</i>             |                                |
|---|---|--------------------------------------|--------------------------------|
|   |   | <i>Avec échelle<br/>Bush Francis</i> | <i>Avec critères<br/>DSM-5</i> |
| <i>Agitation (sans but)</i>                                   | 14  | 6                                    | 3                              |
| <i>Impulsivité</i>  | 10  | 7                                    | 2                              |
| <i>Fixité du regard</i>                                       | 8   | 4                                    | 2                              |
| <i>Maniérisme</i>   | 5   | 4                                    | 4                              |
| <i>Immobilité, Stupeur</i>                                    | 5   | 4                                    | 4                              |
| <i>Verbigération</i>  | 4   | 4                                    | 4                              |
| <i>Repli sur soi, refus alimentaire</i>                       | 4   | 3                                    | 2                              |
| <i>Ambivalence</i>  | 4   | 4                                    | 4                              |
| <i>Négativisme</i>  | 4   | 4                                    | 3                              |
| <i>Stéréotypie</i>  | 3   | 3                                    | 3                              |
| <i>Mutisme</i>  | 2   | 2                                    | 2                              |
| <i>Maintien d'expressions faciales<br/>inadaptées</i>         | 2   | 0                                    | 0                              |
| <i>Hypertonie rigide fixée</i>                                | 2   | 2                                    | 2                              |
| <i>Echolalie, écho-praxie</i>                                 | 2   | 2                                    | 2                              |
| <i>Maintien de posture imposé ;<br/>catalepsie</i>            | 2   | 2                                    | 2                              |
| <i>Persévération</i>  | 1   | 0                                    | 0                              |
| <i>Agressivité non dirigé</i>                                 | 1   | 1                                    | 0                              |
| <i>Rigidité cirreuse, maintien d'une<br/>position imposée</i> | 0   | 0                                    | 0                              |
| <i>Réflexe de grasping</i>                                    | 0   | 0                                    | 0                              |
| <i>Attitude d'opposition</i>                                  | 0   | 0                                    | 0                              |
| <i>Troubles neurovégétatifs</i>                               | 0   | 0                                    | 0                              |
| <i>Hypertonie d'opposition</i>                                | 0   | 0                                    | 0                              |
| <i>Attitude d'aimantation</i>                                 | 0   | 0                                    | 0                              |

*Tableau 6 : Les items de l'échelle de Bush Francis, le nombre de patient présentant l'item, et le nombre de fois où l'item est associé à un test positif (échelle Bush Francis et critères DSM-5)*

Dans les 24 heures avant l'évaluation, les 62 patients évalués ont reçu dans 35,4% uniquement des neuroleptiques, dans 14,6% uniquement des benzodiazépines,

dans 35,4% les deux traitements et dans 14,6% ni l'un ni l'autre (Tableau 7). La majorité des patients positifs au test (7 pour l'échelle de Bush Francis et 4 pour les critères du DSM-5), ont été traités avant l'observation par neuroleptiques et benzodiazépines. Un seul patient positif au test n'avait reçu aucun de ces traitements. Dans l'échantillon étudié, 50% des patients avaient déjà reçu des benzodiazépines avant l'évaluation et 70,8% des neuroleptiques.

| <b>Traitement</b>                             | <b>Nombre<br/>de<br/>patient</b> | <b>Dont test positif</b>        |                           |
|---|----------------------------------|---------------------------------|---------------------------|
|   |                                  | <b>Echelle Bush<br/>Francis</b> | <b>Critères<br/>DVM V</b> |
| <i>Sous neuroleptiques et benzodiazépines</i> | 22                               | 7                               | 4                         |
| <i>Sous neuroleptiques ou benzodiazépines</i> | 31                               | 2                               | 1                         |
| <i>Dont neuroleptiques seuls</i>              | 22                               | 1                               | 0                         |
| <i>Dont benzodiazépines seuls</i>             | 9                                | 1                               | 0                         |
| <i>Sans neuroleptiques et benzodiazépines</i> | 9                                | 1                               | 1                         |
| <i>Total</i>                                  | 62                               | 10                              | 6                         |

*Tableau 7 : Traitement (neuroleptique et benzodiazépine) des patients lors de l'évaluation et l'association à un test positif*

## 12.4 Discussion

### 12.4.1 Biais et limites de l'étude

Il existe de nombreux biais à cette étude :

- Biais d'évaluation : Etant la seule évaluatrice de cette étude clinique et ayant à cœur de trouver des patients avec des signes catatoniques, il aurait été souhaitable de bénéficier d'une évaluation complémentaire plus neutre. Les deux outils diagnostiques sont empiriques. L'échelle de Bush Francis est une synthèse de la littérature historique et contemporaine, ainsi que de l'expérience clinique de ses auteurs. Les critères du DSM-5 sont un consensus d'experts de la Société Américaine de Psychiatrie. Pour l'échelle de Bush Francis, les items sont définis et il y a une explication du déroulé de la passation. Mais cela est sommaire, il persiste une possibilité

d'interprétation, comme pour l'ensemble de l'examen clinique psychiatrique. Avec l'expérience, la recherche de certains items (catalepsie, reflexe de grasping, rigidité cireuse, opposition, obéissance passive) est délicat chez les patients méfiants, agités, tendus, opposés aux soins et ceux présentant un négativisme. Il existe donc d'importants biais d'évaluation.

- Biais de la taille de l'échantillon et des réponses positives : Il s'agit d'une population de 62 patients évalués, avec une faible proportion de patients positifs au test (10 pour l'échelle de Bush Francis et 6 pour les critères du DSM-5). La prévalence retrouvée dans cette population est faible. Il aurait été intéressant d'avoir, soit une population plus élevée, soit une positivité plus importante, afin d'obtenir une prévalence significative.
- Biais d'adressage et de sélection : L'étude a été menée sur un seul site géographique et dans une seule unité fermée. La population d'admise est tributaire des « habitudes d'hospitalisation » en unité fermée des urgences médico-psychologiques de la région, mais aussi du bassin de population du secteur psychiatrique. De même, il existe usuellement des habitudes locales de prescription médicamenteuse.

Une étude effectuée sur différents centres, avec différents évaluateurs, sur des temps plus long permettait de limiter certains de ces biais.

#### **12.4.2 Prévalence**

La prévalence de syndrome catatonique est dans cette étude de 16,1% avec l'échelle de Bush Francis et de 9,6% avec les critères du DSM-5. On se situe en haut de la fourchette des données de la littérature sur la prévalence de catatonie dans une unité de crise psychiatrique (de 6 à 17 %). L'échelle de Bush Francis diagnostique 1,6 fois plus de syndrome catatonique que les critères du DSM-5. La différence s'observe quand le score de gravité est faible, et lorsqu'il y a peu d'items positifs. La question est de savoir si l'échelle de Bush Francis est la plus sensible, et les critères du DSM-5 sont les plus spécifiques. Dans la littérature, on retrouve une spécificité pour l'échelle entre 75% et 100%. Cette fourchette reste trop imprécise, d'autant que nous ne savons pas toujours le seuil de positivité que les auteurs ont utilisé pour la Bush Francis.

Dans leur étude en 2014, Wilson et al. comparent l'échelle de Bush Francis et les critères du DSM-5 chez 232 patients diagnostiqués catatoniques, avant la passation du test (62). Ils observent une plus grande sensibilité de l'échelle de Bush. Dans leur étude, l'échelle Bush diagnostique environ un quart de patients catatoniques en plus. Eux aussi observaient cette différence pour des patients ayant un score de gravité faible. Donc la différence entre ses deux outils diagnostiques semble être un seuil de positivité plus élevé pour les critères du DSM-5 et une plus grande sensibilité pour la Bush Francis

### **12.4.3 Diagnostics**

La moitié des patients positifs au syndrome catatonique ont un trouble schizophrénique associé. Un unique patient maniaque est positif seulement à l'échelle de Bush Francis. Dans la littérature, les troubles de l'humeur semblent être ceux qui se compliquent le plus souvent d'un syndrome catatonique. Ceci peut être expliqué par le fait qu'il y ait peu de troubles de l'humeur dans notre population évaluée. Le recrutement des patients uniquement en unité fermée peut avoir eu un effet sur la proportion des différentes pathologies psychiatriques. Notre échantillon de patients catatoniques est trop petit pour pouvoir extrapoler des proportions et des liens diagnostiques. Une étude plus grande permettrait de faire plus de liens.

Il est intéressant de noter la positivité au test, avec les deux outils, d'un cas de trouble dissociatif et d'un cas de personnalité histrionique. Dans le premier cas, la catatonie est-elle la complication ou l'expression du trouble conversif ? Dans le deuxième cas, le clinicien conclue que l'expression des symptômes est secondaire à un trouble de la personnalité associant quête d'attention d'autrui, théâtralisme et suggestibilité. La question est donc de savoir si dans le cas de personnalités histrioniques, les symptômes ne sont pas amplifiés et théâtralisés ce qui exclurait le diagnostic de catatonie malgré la positivité aux outils d'évaluations. En effet, l'échelle d'évaluation n'est qu'une aide et un outil de recherche. Le regard du clinicien, l'analyse du contexte, et des enjeux relationnels semblent être essentiels pour définir un diagnostic psychiatrique.

#### 12.4.4 Les items

En 2014, Wilson et al. ont observé chez 232 patients catatoniques la répartition des différents items de l'échelle de Bush Francis (62). Seuls quatre items étaient présents chez plus de 50 % de patients : le regard fixe (81 %), l'immobilité et la stupeur (69 %), le mutisme (62 %) et le négativisme (52 %). Les items les plus souvent absents étaient : l'agressivité, le réflexe de grasping, le maniérisme et les stéréotypies. La plupart des patients présentaient entre quatre et sept signes catatoniques. Les auteurs ont effectué une analyse psychométrique des signes cliniques des 232 patients catatoniques. Ils ont utilisé comme outil statistique l'analyse des composants principaux et la théorie de la réponse à l'item. Ils ont trouvé une solution à trois facteurs expliquant 37% de la variance totale :

- Le facteur augmentation de l'activité psychomotrice : agitation, impulsivité, agressivité, verbigération, maniérisme, grimace et stéréotypie.
- Le facteur « activité psychomotrice anormal » : flexibilité cireuse, obéissance passive, résistance, ambivalence, réflexe grasping, catalepsie.
- Le facteur diminution de l'activité psychomotrice : immobilité, stupeur, mutisme, retrait, regard fixe et négativisme.

Ils concluent que l'échelle possède de nombreux éléments redondants, mais ils ne peuvent définir les simplifications. Cliniquement, certains des items peuvent se recouper. Par exemple un patient agité peut souvent être impulsif ou agressif. La redondance des signes cliniques de l'échelle de Bush Francis pourrait avoir un effet en augmentant sa sensibilité, et en diminuant sa spécificité.

Dans notre étude nous avons observé :

- Des items fréquents dans la population mais faiblement associés à un test positif : l'agitation et l'impulsivité. Ces items manquent de spécificité. L'impulsivité et l'agitation sont des signes fréquents en unité ouverte.
- L'item fixité du regard est un signe souvent retrouvé mais pas forcément associé à un test positif.
- Des items peu fréquents mais souvent associés à un test positif : verbigération, ambivalence, stéréotypie, mutisme, hypertonie rigide fixée, maintien de postures imposées, catalepsie, écholalie et/ou échopraxie, immobilité, repli sur soi, refus alimentaire, stupeur et maniérisme. Ils

pourraient donc être plus spécifiques, même s'ils peuvent être retrouvés dans d'autres pathologies psychiatriques.

L'échelle de Bush Francis est un outil d'évaluation peut être un peu trop long en pratique courante. Sur les 23 items, il semble y avoir des items rares et fréquents et des items plus ou moins spécifiques, ainsi que d'autres qui se recourent.

#### **12.4.5 Traitement**

Il est intéressant de noter que, dans l'étude, plus de la moitié des patients positifs au test étaient sous neuroleptiques et benzodiazépines. Nous pouvons nous poser plusieurs questions. La bithérapie a-t-elle été initiée à cause de la gravité du tableau clinique ? Est-elle responsable du tableau clinique ? La forte proportion de patients sous traitements neuroleptiques ou benzodiazépine peut-elle influencer les résultats de prévalence et le score de gravité ? Malheureusement la taille de notre échantillon est trop petite pour pouvoir émettre des hypothèses. Toujours dans l'étude de Wilson et al., sur les 232 patients 44,4% ont été traités avec un antipsychotique typique ou atypique, au moment de l'évaluation. Ils n'observaient pas de différence du nombre moyen de signes de catatonie entre ceux traités par antipsychotique et ceux non traités. Mais ils ont remarqué une différence de prévalence de différents items. Les patients traités avec un médicament antipsychotique ont présenté de façon significative :

- Moins fréquemment les items suivants : le mutisme, la fixité du regard, les grimaces, le replie et refus alimentaire.
- Plus fréquemment les items suivants : les attitudes d'aimantation, l'impulsivité, et les attitudes d'oppositions.

Il semblerait intéressant de pouvoir mener une étude sur le lien entre gravité et présences des signes catatoniques, et le traitement reçu avant l'évaluation.

## 12.5 Conclusion

On retrouve dans cette étude une prévalence du syndrome catatonique en accord avec les données de la littérature entre 6% et 17%. Donc la catatonie ne semble pas être un syndrome rare. On remarque aussi que la plupart des cas positifs de cette étude ont un faible score de gravité. Ces cas ont donc peu de signes cliniques. Nous avons déjà vu que, dans son travail de thèse en 2015, Parenti a analysé les connaissances des professionnels de santé (psychiatres, pédopsychiatres et pédiatres) (73). Il constatait que seulement 18,3% pouvaient identifier l'ensemble des signes cliniques de la sémiologie du syndrome catatonique. Vu la prévalence et la gravité de la catatonie, celle-ci mériterait d'être mieux connue et mieux enseignée. Pour cela, il semblerait intéressant d'avoir un système diagnostique simple et optimisé. L'échelle de Bush Francis est une bonne échelle d'évaluation de la gravité, mais ces nombreux items, parfois redondants ou rares, ne semblent pas permettre une aide à la pratique clinique quotidienne. Les critères du DSM-5 sont moins nombreux. Il est donc plus facile de les avoir en tête lors de l'examen d'un patient. Il semblerait qu'ils aient une sensibilité plus faible ou une meilleure spécificité que l'échelle. Les critères du DSM-5 seraient plus adaptés à une utilisation courante. Les recherches pourraient s'orienter vers l'élaboration d'un outil d'évaluation diagnostique plus simplifié et optimisé.

## CONCLUSION

La nosographie psychiatrique est un sujet de discussion et d'amélioration, elle suit l'époque et le contexte. Actuellement, la catatonie est définie comme un syndrome transnosographique. Elle est intriquée dans de nombreuses pathologies organiques et psychiatriques. L'existence d'une catatonie en tant qu'entité morbide autonome, telle que Kahlbaum l'avait conceptualisée, fait encore débat.

Malgré un nombre important de signes et de systèmes diagnostiques, il semble exister un socle clinique commun. Les symptômes centraux sont : des mouvements et des discours absents ou d'allure automatique, une attitude d'opposition lors des interactions ou au contraire une suggestibilité, une catalepsie et une flexibilité cireuse. La catatonie peut aussi prendre une forme agitée ou stuporeuse. La catatonie peut donc avoir une présentation variée.

Afin de pouvoir la diagnostiquer, il faut une bonne connaissance de ce syndrome. Malheureusement, il semble que peu de cliniciens connaissent l'ensemble des signes cliniques de la catatonie. Un effort d'enseignement et de sensibilisation pourrait être mis en place. D'autant plus que la catatonie est un syndrome relativement fréquent, avec des thérapies efficaces.

Dans les théories actuelles psychopathologique et physiologique, il existerait une prédisposition à une perte de contrôle de la régulation des émotions négatives fortes. Cette dérégulation activerait chez les patients soumis à des stress somatiques ou des situations anxiogènes des réponses comportementales sous-corticales. Les traitements anxiolytiques permettraient de rétablir le contrôle cortical sur ces reflexes archaïques.

Chez les patients souffrant de troubles psychotiques, il est noté dans la littérature une moins bonne efficacité des benzodiazépines. Ces patients peuvent alors présenter une symptomatologie catatonique chronique, réfractaire aux sismothérapies. On retrouve alors les observations cliniques de Bleuler et Kraepelin qui ont abouti à la description clinique de la forme catatonique de la

schizophrénie. Nous pouvons donc nous demander s'il existe des particularités physiologiques dans ce contexte ou un vécu différent, reflet de la dissociation psychique.

Il existe toujours un débat sur le lien entre syndrome malin des neuroleptiques et catatonie. Dans ce contexte, la plupart des auteurs conseillent d'introduire, lorsqu'ils sont nécessaires, des antipsychotiques atypiques après amélioration de la symptomatologie catatonique.

Ce travail m'a permis d'approfondir mes connaissances de la catatonie, et de découvrir qu'il existait des protocoles de prise en charge déjà existants. Au regard de la prévalence et de la gravité de ce syndrome, il serait intéressant, voire nécessaire, de mieux diffuser ces connaissances aux professionnels de santé.

# BIBLIOGRAPHIE

- (1) Postel J, Quétel C. Nouvelle histoire de la psychiatrie. Paris: Dunod ; 2004.
- (2) Barlet C. Clinique et position nosographique de la catatonie, des origines à nos jours. (Thèse d'exercice: médecine): Besançon: 2010; 10.013.
- (3) Georget E. De la folie. Considérations sur cette maladie. Paris: Crevot ; 1820.
- (4) Guislain J. Traité sur les phrénopathies, ou Doctrine nouvelle des maladies mentales. Bruxelles: Établissement encyclographique ; 1835.
- (5) Baillarger J. De l'état désigné chez les aliénés sous le nom de stupidité. Annales médico-psychologiques. 1843;1:108-35; 289-313.
- (6) Kahlbaum KL. Die Gruppierung der psychischen Krankheiten und die Einteilung der Seelenstörungen. Danzig: Kafemann ; 1863.
- (7) Kahlbaum KL. Die Katatonie oder das Spannungsirresein. Eine klinische Form psychischer Krankheit. Berlin: Hirschwald ; 1874.
- (8) Viallard A. La catatonie ou folie tonique. Tr. Fr. de l'ouvrage de K. Kahlbaum Die Katatonie oder das Spannungsirresein. Eine klinische Form psychischer Krankheit. Evol Psychiatr 1987;52(1):367-439.
- (9) Kahlbaum KL. Zur kasuistik der katatonie. Monatsschr psychiatr neurol 1902; 12:22-60.
- (10) Séglas P, Chaslin J. Katatonia. Brain. 1889;12:191-232.
- (11) Bräunig P, Krüger S. History. In : Caroff SN, Mann SC, Francis A, Fricchione GL. Catatonia : from psychopathology to neurobiology. Washington DC: American Psychiatric Pub; 2004.
- (12) Kraepelin E. Psychiatrie. Ein Lehrbuch für Studierende und Ärzte. Tome 1. Huitième édition. Leipzig: Barth Verlag; 1909.
- (13) Kraepelin E, Diefendorf A.R. Clinical Psychiatry : A Textbook For Students And Physicians. Tr. anglaise résumée de la septième édition de l'ouvrage de E. Kraepelin Psychiatrie : Ein Lehrbuch für Studierende und Ärzte. New York: The Macmillan compagny; 1912.
- (14) Bleuler E. Dementia praecox oder groupe der schizophrenien. Leipzig und Wien: Frank Deuticke; 1911.
- (15) Viallard A. Dementia praecox ou groupe des schizophrénies, traduction française de l'ouvrage d'E. Bleuler Dementia praecox oder groupe der schizophrenien. Paris, Clichy: EPEL, GREC; 1994.
- (16) Kirby GH. The catatonic syndrome and its relation to manic-depressive insanity. J Nerv Ment Dis. 1913;40:694-704.

- (17) Hoch A, McCurdy JT. Benign stupors; a study of a new manic-depressive reaction type. New York: The Macmillan Company; 1921.
- (18) Bonner, Kent. Overlapping symptoms in catatonic excitement and manic excitement. *Am. J. Psychiatry.* 1936;92:1311-22.
- (19) Claude H, Baruk H. La catatonie. Etude clinique et physiologie pathologique. *La presse médicale.* 1928;103:1641-5.
- (20) Gabris G, Muller C. La catatonie dite pernicieuse. *Encephale.* 1983;9(4):365-85.
- (21) Mann SC, Caroff SN, Bleier HR, Welz WK, Kling MA, Hayashida M. Lethal catatonia. *Am J Psychiatry.* 1986 Nov;143(11):1374-81.
- (22) American Psychiatric Association. *Mental disorders ; diagnostic and statistical manual.* Washington: American Psychiatric Association; 1952.
- (23) American Psychiatric Association. *Diagnostic and statistical manual of mental disorders.* 2d ed. Washington: American Psychiatric Association; 1968.
- (24) Organisation mondiale de la santé. *Manuel de la classification statistique internationale des maladies, traumatismes et causes de décès.* 9ème révision. Genève: OMS; 1977.
- (25) Morrison JR. Changes in subtype diagnosis of schizophrenia: 1920-1966. *Am J Psychiatry.* 1974 Jun;131(6):674-7.
- (26) Rosebush PI, Mazurek MF. Catatonia: re-awakening to a forgotten disorder. *Mov Disord.* 1999 May;14(3):395-7.
- (27) Fink M. Catatonia : a syndrome appears, disappears, and is rediscovered. *Can J Psychiatry.* 2009 Jul;54(7):437-45.
- (28) Mahendra B. Where have all the catatonics gone? *Psychol Med.* 1981 Nov;11(4):669-71.
- (29) Singer L, Finance F, Jablon L. Le déclin de la catatonie peut-il être considéré comme un indice du changement de la condition du malade mental en France? *Ann Med Psychol (Paris).* 1976 Jun;2(1):128-32.
- (30) Hearst ED, Munoz RA, Tuason VB. Catatonia: its diagnostic validity. *Dis Nerv Syst.* 1971 Jul;32(7):453-6.
- (31) Morrison J. Catatonia : retarded and excited types. *Archives of general psychiatry.* 1973;28:39-41.
- (32) Abrams R, Taylor MA. Catatonia. A prospective clinical study. *Arch Gen Psychiatry.* 1976 May;33(5):579-81.
- (33) Taylor MA, Abrams R. The phenomenology of mania. A new look at some old patients. *Arch Gen Psychiatry.* 1973 Oct;29(4):520-2.
- (34) Taylor MA, Abrams R. Catatonia. Prevalence and importance in the manic phase of manic-depressive illness. *Arch Gen Psychiatry.* 1977 Oct;34(10):1223-5.
- (35) American Psychiatric Association. *DSM-III manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux.* Paris: Masson; 1983.

- (36) Ries RK. DSM-III implications of the diagnoses of catatonia and bipolar disorder. *Am J Psychiatry*. 1985 Dec;142(12):1471-4.
- (37) Lohr J, Wisniewski A. *Movement disorders. A neuropsychiatric approach*. New York, London: The Guilford Press; 1987.
- (38) American Psychiatric Association. *DSM-III-R manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux*. Paris, Milan, Barcelone: Masson; 1989.
- (39) Fink M, Taylor MA. *Catatonia : a clinician's guide to diagnosis and treatment*. Cambridge, New York: Cambridge University Press; 2003.
- (40) Kavirajan H. The amobarbital interview revisited : a review of the literature since 1966. *Harv Rev Psychiatry*. 1999 Sep-Oct;7(3):153-65.
- (41) Menza MA, Harris D. Benzodiazepines and catatonia : an overview. *Biol Psychiatry*. 1989 Dec;26(8):842-6.
- (42) Morrison J.R. Catatonia: diagnosis and management. *Hosp Community Psychiatry*. 1975 Feb;26(2):91-4.
- (43) American Psychiatric Association. *Mini DSM-IV Critères diagnostiques*. Washington DC; 1994.
- (44) American Psychiatric Association. *Diagnostic and statistical manual of mental disorders, Fifth edition*. Washington DC: American Psychiatric Association; 2013.
- (45) Tandon R, Heckers S, Bustillo J, Barch DM, Gaebel W, Gur RE, et al. Catatonia in DSM-5. *DSM-5*. oct 2013;150(1):26-30.
- (46) Pommepuy N, Januel D. [Catatonia: resurgence of a concept. A review of the international literature]. *Encephale*. déc 2002;28(6 Pt 1):481-92.
- (47) Gelenberg AJ. The catatonic syndrome. *Lancet*. 1976 Jun 19;1(7973):1339-41.
- (48) Barnes MP, Saunders M, Walls TJ, Saunders I, Kirk CA. The syndrome of Karl Ludwig Kahlbaum. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1986 Sep;49(9):991-6.
- (49) Rosebush PI, Hildebrand AM, Furlong BG, Mazurek MF. Catatonic syndrome in a general psychiatric inpatient population: frequency, clinical presentation, and response to lorazepam. *J Clin Psychiatry*. 1990 Sep;51(9):357-62.
- (50) Fink M, Taylor MA. Catatonia: a separate category in DSM-IV? *Integrative psychiatry*. 1991;7:2-10.
- (51) Benegal V, Hingorani S, Khanna S. Idiopathic catatonia: validity of the concept. *Psychopathology*. 1993;26(1):41-6.
- (52) Bush G, Fink M, Petrides G, Dowling F, Francis A. Catatonia. I. Rating scale and standardized examination. *Acta Psychiatr Scand*. 1996 Feb;93(2):129-36.
- (53) Peralta V, Cuesta MJ, Serrano JF, Mata I. The Kahlbaum syndrome: a study of its clinical validity, nosological status, and relationship with schizophrenia and mood disorder. *Compr Psychiatry*. 1997 Jan-Feb;38(1):61-7.
- (54) Braunig P, Kruger S, Shugar G. Prevalence and clinical significance of catatonic symptoms in mania. *Compr Psychiatry*. 1998 Jan-Feb;39(1):35-46.

- (55) Northoff G, Koch A, Wenke J, Eckert J, Boker H, Pflug B, et al. Catatonia as a psychomotor syndrome: a rating scale and extrapyramidal motor symptoms. *Mov Disord*. 1999 May;14(3):404-16.
- (56) Peralta V, Cuesta MJ. Motor features in psychotic disorders. II. Development of diagnostic criteria for catatonia. *Schizophr Res*. 2001 Mar 1;47(2-3):117-26.
- (57) Morrison J. Catatonia: retarded and excited types. *Archives of general psychiatry*. 1973;28:39-41.
- (58) McKenna PJ, Lund CE, Mortimer AM, Biggins CA. Motor, volitional and behavioural disorders in schizophrenia. 2 : The "conflict of paradigms" hypothesis. *Br J Psychiatry*. 1991 Mar;158:328-36.
- (59) Peralta V, Cuesta MJ. Motor features in psychotic disorders. I. Factor structure and clinical correlates. *Schizophr Res*. 2001 Mar 1;47(2-3):107-16.
- (60) Kruger S, Bagby RM, Hoffler J, Braunig P. Factor analysis of the catatonia rating scale and catatonic symptom distribution across four diagnostic groups. *Compr Psychiatry*. 2003 Nov-Dec;44(6):472-82.
- (61) Ungvari GS, Goggins W, Leung SK, Gerevich J. Schizophrenia with prominent catatonic features ("catatonic schizophrenia"). II. Factor analysis of the catatonic syndrome. *Prog Neuropsychopharmacol Biol Psychiatry*. 2007 Mar30;31(2):462-8.
- (62) Wilson JE, Niu K, Nicolson SE, Levine SZ, Heckers S. The diagnostic criteria and structure of catatonia. *Schizophr Res* 2015;164:256–62.
- (63) Sienaert P, Dhossche DM, Vancampfort D, de Hert M, Gazdag G. A clinical review of the treatment of catatonia. *Front Psychiatry* 2014;5:1–9.
- (64) Mauras T, Marcel J-L, Capron J. La catatonie dans tous ses états. *Annales Médico-psychologiques, revue psychiatrique*. mars 2016;174(2):115 23.
- (65) Mann SC, Caroff SN, Fricchione GN, Campbell EC, Greenstein RA. Malignant catatonia. In : Caroff SN, Mann SC, Francis A, Fricchione GL. *Catatonia : from psychopathology to neurobiology*. Washington, DC: American Psychiatric Pub; 2004.
- (66) Mann SC, Auriacombe M, Macfadden W, Caroff SN, Cabrina Campbell E, Tignol J. [Lethal catatonia: clinical aspects and therapeutic intervention. A review of the literature]. *Encephale*. juin 2001;27(3):213 6.
- (67) Lund CE, Mortimer AM, Rogers D, McKenna PJ. Motor, volitional and behavioural disorders in schizophrenia. 1: Assessment using the Modified Rogers Scale. *Br J Psychiatry*. mars 1991;158:323 7, 333 6.
- (68) Starkstein SE, Petracca G, Tesón A, Chemerinski E, Merello M, Migliorelli R, et al. Catatonia in depression: prevalence, clinical correlates, and validation of a scale. *J Neurol Neurosurg Psychiatr*. mars 1996;60(3):326 32.
- (69) Wong E, Ungvari GS, Leung S-K, Tang W-K. Rating catatonia in patients with chronic schizophrenia: Rasch analysis of the Bush-Francis Catatonia Rating Scale. *Int J Methods Psychiatr Res*. 2007;16(3):161 70.
- (70) Bräunig P, Krüger S, Shugar G, Höffler J, Börner I. The catatonia rating scale I-development, reliability, and use. *Compr Psychiatry*. avr 2000;41(2):147 58.

- (71) Carroll BT, Kirkhart R, Ahuja N, Soovere I, Lauterbach EC, Dhossche D, et al. Katatonia: a new conceptual understanding of catatonia and a new rating scale. *Psychiatry* (Edgmont). déc 2008;5(12):42-50.
- (72) Sienaert P, Rooseleer J, De Fruyt J. Measuring catatonia: a systematic review of rating scales. *J Affect Disord*. déc 2011;135(1-3):1-9.
- (73) Parenti Aesa. Syndrome catatonique de l'enfant et de l'adolescent: évolution du concept et état actuel des connaissances. Thèse d'exercice: médecine: Lille: 2015.
- (74) Lahutte B, Cornic F, Bonnot O, Consoli A, An-Gourfinkel I, Amoura Z, et al. Multidisciplinary approach of organic catatonia in children and adolescents may improve treatment decision making. *Prog Neuropsychopharmacol Biol Psychiatry*. 1 août 2008;32(6):1393-8.
- (75) Cohen D, Flament M, Dubos PF, Basquin M. Case Series: Catatonic Syndrome in Young People. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. août 1999;38(8):1040-6.
- (76) Dhossche DM, Bouman NH. Catatonia in an Adolescent with Prader-Willi Syndrome. *Ann Clin Psychiatry*. 1 janv 1997;9(4):247-53.
- (77) Cohen D, Nicolas J, Flament M, Périsset D, Dubos P, Bonnot O, et al. Clinical relevance of chronic catatonic schizophrenia in children and adolescents: evidence from a prospective naturalistic study. *Schizophr Res* 2005;76: 301-8.
- (78) Mazzone L, Postorino V, Valeri G, Vicari S. Catatonia in Patients with Autism: Prevalence and Management. *CNS Drugs*. 7 févr 2014;28(3):205-15
- (79) Wing L, Shah A. Catatonia in autistic spectrum disorders. *Br J Psychiatry*. 4 janv 2000;176(4):357-62.
- (80) Dhossche DM, Shah A, Wing L. Blueprints for the assessment, treatment, and future study of catatonia in autism spectrum disorders. *Int Rev Neurobiol*. 2006;72:267-84.
- (81) Caroff SN, Mann SC, Campbell EC, Sullivan KA. *Epidemiology*. In : Caroff SN, Mann SC, Francis A, Fricchione GL. *Catatonia : from psychopathology to neurobiology*. Washington DC: American Psychiatric Pub; 2004.
- (82) Stuiivenga M, Morrens M. Prevalence of the catatonic syndrome in an acute inpatient sample. *Front Psychiatry* 2014;5:1-6.
- (83) Lee J, Schwartz DL, Hallmayer J: Catatonia in a psychiatric intensive care facility: incidence and response to benzodiazepines. *Ann Clin Psychiatry* 12:89-96, 2000
- (84) Taylor M, Fink M. Catatonia in psychiatric classification: a home of its own. *Am J Psychiatry* 2003;160:1233-41.
- (85) Grover S, Chakrabarti S, Ghormode D, Agarwal M, Sharma A, Avasthi A. Catatonia in inpatients with psychiatric disorders: a comparison of schizophrenia and mood disorders. *Psychiatry Res* 2015;229:919-25.
- (86) A, Sadeghi M, Estilae F, Zokaee Z. Periodic catatonia. Challenging diagnosis for psychiatrists. *Neuroscience* 2012;17:156-8.
- (87) Stöber G, Kohlmann B, Siekiera M, Rubie C, Gawlik M, Möller-Ehrlich K, et al. Chromosome 22q-linked periodic catatonia. *BMC Psychiatry* 2005;5:1-5.

- (88) Daniels J. Catatonia: clinical aspects and neurobiological correlates. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2009;21:371–80.
- (89) Gelenberg A.J. The catatonic syndrome. *Lancet*. 1976 Jun 19 ; 1(7973) : 1339-41.
- (90) Dalmau J, Lancaster E, Martinez-Hernandez E, Rosenfeld MR, Balice-Gordon R. Clinical experience and laboratory investigations in patients with anti-NMDAR encephalitis. *Lancet Neurol* 2011;10(1):63–74.
- (91) Kuppuswamy P, Takala C, Sola C. Management of psychiatric symptoms in anti-NMDAR encephalitis: a case series, literature review and future directions. *Gen Hosp Psychiatry* 2014;36:388–91.
- (92) Parenti A, Delion P, Geoffroy PA, Meurisse C, Cuisset JM, Joriot S, et al. Syndrome catatonique précoce et encéphalite à auto-anticorps antirécepteurs-NMDA : une mise au point. *Neuropsychiatr Enfance Adolesc*. mai 2015;63(3):201-6.
- (93) De Broucker T, Martinez-Almoyna L. Encéphalites avec autoanticorps antirécepteurs NMDA. *Med Mal Infect* 2010;40(1):1-5.
- (94) Baruk H. L'état mental au cours de l'accès catatonique. Rôle de l'onirisme et des idées fixe post-oniriques dans le négativisme, les délires et les hallucinations des catatoniques. Faux aspects de simulation. Etiologie toxique. *Annales médico-psychologiques*. mars 1934 ; 1:317-346
- (95) Baruk H. La catatonie de Kahlbaum, la schizophrénie et la révision de la nosographie psychiatrique. *Semaine des Hôpitaux de Paris* 1970 ; 46 :1697-1729.
- (96) Ey H. Etude n°10 La catatonie. *Etudes psychiatriques*. Paris: Desclée de Brouwer; 1950: 70-163.
- (97) Mélanie KLEIN. *La psychanalyse des enfants*. PUF 4ème édition. 2013.
- (98) Dissez N. L'énigme de la catatonie ou Comment vie et rythme sont-ils indéfectiblement liés ? *J Fr Psychiatr*. 16 juill 2013;39(4):17-20.
- (99) Brémaud N. Note sur le négativisme schizophrénique. *L'Évolution Psychiatrique*. juill 2010;75(3):445 53.
- (100) Cohen D. Towards a valid nosography and psychopathology of catatonia in children and adolescents. *Int Rev Neurobiol* 2006;72:131–47. Raffin M. Le syndrome catatonique chez l'enfant et l'adolescent. *J Fr Psychiatr*. 2010;39(4):21-25.
- (101) Ellul P, Choucha W. Neurobiological Approach of Catatonia and Treatment Perspectives. *Front Psychiatry*. 2015;6:182.
- (102) Scheuerecker J, Ufer S, Käpernick M, Wiesmann M, Brückmann H, Kraft E, et al. Cerebral network deficits in post-acute catatonic schizophrenic patients measured by fMRI. *J Psychiatry* 2009;43(6):607-14.
- (103) Moskowitz AK. "Scared sti ": catatonia as an evolutionary-based fear response. *Psychol Rev* (2004) 111(4):984–1002.
- (104) Arruda-Carvalho M, Clem RL. Pathway-selective adjustment of pre-frontal-amygdala transmission during fear encoding. *J Neurosci* (2014) 34(47):15601–9.

- (105) Northoff G, Krill W, Wenke J, Gille B, Russ M, Eckert J, et al. Major differences in subjective experience of akinetic states in catatonic and parkinsonian patients. *Cogn Neuropsychiatry* (1998) 3(3):161–78.
- (106) Rosebush PI, Mazurek MF. Catatonia and its treatment. *Schizophr Bull* 2010;36(2):239–42.
- (107) Northoff G, Wenke J, Krill W, Pflug B. Ball experiments in 32 acute akinetic catatonic patients: deficits of internal initiation and generation of movements. *Mov Disord* 1995;10:589–95.
- (108) Northoff G, Steinke R, Czervenka C, Krause R, Ulrich S, Danos P, et al. Decreased density of GABA-A receptors in the left sensorimotor cortex in akinetic catatonia: investigation of in vivo benzodiazepine receptor binding. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999;67:445–50.
- (109) Northoff G, Richter A, Gessner M, Schlagenhaut F, Fell J, Baumgart F, et al. Functional dissociation between medial and lateral prefrontal cortical spatio-temporal activation in negative and positive emotions: a combined fMRI/MEG study. *Cereb Cortex* 2000;10:93–107.
- (110) Daniels J. Catatonia: clinical aspects and neurobiological correlates. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 2009;21(4):371–80.
- (111) Northoff G, Kbtter R, Baumgart F, Danos P, Boeker H, Kaulisch T, et al. Orbitofrontal cortical dysfunction in akinetic catatonia: a functional magnetic resonance imaging study during negative emotional stimulation. *Schizophr Bull* 2004;30:405–27.
- (112) Richter A, Grimm S, Northoff G. Lorazepam modulates orbitofrontal signal changes during emotional processing in catatonia. *Hum Psychopharmacol* 2010; 25(1):55–62.
- (113) Escobar R, Rios A, Montoya ID, Lopera F, Ramos D, Carvajal C, et al. Clinical and cerebral blood flow changes in catatonic patients treated with ECT. *J Psychosom Res* 2000; 49(6):423–9.
- (114) Chen L, Savio Chan C, Yung W. Electrophysiological and behavioral effects of zolpidem in rat globus pallidus; 2004.
- (115) Carroll BT, Goforth HW, Thomas C, Pharm D, Ahuja N, Psych MRC, et al. Review of adjunctive glutamate antagonist therapy in the treatment of catatonic syndromes. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2007;19:406–12.
- (116) Northoff G, Witzel T, Richter A, Gessner M, Schlagenhaut F, Fell J, et al. GABA-ergic modulation of prefrontal spatio-temporal activation pattern during emotional processing: a combined fMRI/MEG study with placebo and lorazepam. *J Cogn Neurosci* 2002;14:348–70.
- (117) Carroll BT, Goforth HW: Medical catatonia, in *Catatonia: From Psychopathology to Neurobiology*. Edited by Caroff SN, Mann SC, Francis A, et al. Washington, DC, American Psychiatric Publishing, 2004, pp 123-125
- (118) Northoff G: What catatonia can tell us about “top-down modulation”: a neuropsychiatric hypothesis. *Behavioral and Brain Sciences* 2002; 25:555–604.

- (119) Jeffrey R. Strawn, Paul E. Keck, Stanley N. Caroff. Neuroleptic Malignant Syndrome. *Am J Psychiatry* 2007 (June);164:6.
- (120) Caroff SN: Neuroleptic malignant syndrome, in *Neuroleptic Malignant Syndrome and Related Conditions*, 2nd ed. Edited by Mann SC, Caroff SN, Keck PE Jr, Lazarus A. Washington, DC, American Psychiatric Publishing, 2003, pp 1–44.
- (121) Modi S, Dharaiya D, Schultz L, Varelak P. Neuroleptic Malignant Syndrome: Complications, Outcomes, and Mortality. *Neurocrit Care*. 2016 Feb;24(1):97-103.
- (122) Jeffrey R. Strawn, Paul E. Keck, Stanley N. Caroff. Neuroleptic Malignant Syndrome. *Am J Psychiatry* 2007 (June);164:6.
- (123) Mann SC, Caroff SN, Fricchione G, Campbell EC. Central Dopamine Hypoactivity and the Pathogenesis of Neuroleptic Malignant Syndrome. *Psychiatr Ann* 2000;30(5):363-74.
- (124) Vesperini S, Papetti F, Pringuey D. [Are catatonia and neuroleptic malignant syndrome related conditions?]. *Encephale*. avr 2010;36(2):105 10.
- (125) Northoff G. Catatonia and neuroleptic malignant syndrome: psychopathology and pathophysiology. *J Neural Transm* 2002;109(12):1453—67.
- (126) Baruk H. Les grands syndromes: les troubles psycho-moteurs: Catatonie et hystérie, Catalepsie et hypnose, suggestibilité, Théâtralisme. *Traité de Psychiatrie*. 1959;1:611-620.
- (127) Sidawy J. La catatonie intermittente. Diagnostic différentiel avec la crise de catalepsie Hystérique. Thèse d'exercice: médecine; 1931.
- (128) Nebout S. La catatonie: un état conversif? Thèse d'exercice: médecine: Rouen: 2008; 33.
- (129) Hawkins JM, Archer KJ, Strakowski SM, et al: Somatic treatment of catatonia. *Int J Psychiatry Med* 1995; 25:345–369
- (130) Gajend GS, Rosebush PI, Mazurek MF. Lorazepam treatment of acute and chronic catatonia in two mentally retarded brothers. *J Clin Psychiatry*. janv 1994;55(1):20 3.
- (131) Ungvari GS, Chiu HFK, Chow LY, et al: Lorazepam for chronic catatonia: a randomized, double-blind, placebo-controlled cross-over study. *Psychopharmacology (Berl)* 1999;142:393–398.
- (132) Singh LK, Praharaj SK. Immediate response to lorazepam in a patient with 17 years of chronic catatonia. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2013;25: E47–8.
- (133) Raffin M, Zugaj-Bensaou L, Bodeau N, Milhiet V, Laurent C, Cohen D, et al. Treatment use in a prospective naturalistic cohort of children and adolescents with catatonia. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 2015;24:441–9.
- (134) Luchini F, Medda P, Mariani MG, Mauri M, Toni C, Perugi G, et al. Electroconvulsive therapy in catatonic patients: efficacy and predictors of response. *World J Psychiatry* 2015;5:182–92.
- (135) Unal A, Bulbul F, Alpak G, Virit O, Copoglu US, Savas HA. Effective treatment of catatonia by combination of benzodiazepine and electroconvulsive therapy. *J ECT*. 2013;29:206-209.

- (136) Petrides G, Divadeenam KM, Bush G, Francis A. Synergism of lorazepam and electroconvulsive therapy in the treatment of catatonia. *Biol Psychiatry*. 1997;42:375-381
- (137) Mann SC, Caroff SN, Fricchione GL, et al: Malignant catatonia, in *Catatonia: From Psychopathology to Neurobiology*. Edited by Caroff SN, Mann SC, Francis A, Fricchione GL. Washington, DC, American Psychiatric Publishing, 2004.
- (138) Carroll BT, Thomas C, Jayanti K, et al: Treating persistent catatonia when benzodiazepines fail. *Curr Psychiatry* 2005; 4:56 -64.
- (139) Philbrick KL, Rummans TA: Malignant catatonia. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 6:1-13, 1994.
- (140) Trollor JN, Sachdev PS. Electroconvulsive treatment of neuroleptic malignant syndrome: a review and report of cases. *Aust N Z J Psychiatry*. 1999;33:650-659.
- (141) Deuschle M, Lederbogen F. Benzodiazepine withdrawal-induced catatonia. *Pharmacopsychiatry*. janv 2001;34(1):41 2.
- (142) Van Den Eede F, Van Hecke J, Van Dalssen A, et al. The use of atypical antipsychotics in the treatment of catatonia. *Eur Psychiatry* 2005;20(56):422-9.
- (143) Chattopadhyay S, Saha I, Dan A, Bhattacharyya K. Clozapine responsive catatonia: A series of five cases. *Ind Psychiatry J*. janv 2012;21(1):66 8.
- (144) Thomas P, Rasclé C, Mastain B, Maron M, Vaiva G. Test for catatonia with zolpidem. *Lancet* 1997;349:702.
- (145) Carroll BT, Goforth HW, Thomas C, Pharm D, Ahuja N, Psych MRC, et al. Review of adjunctive glutamate antagonist therapy in the treatment of catatonic syndromes. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2007;19:406-12.
- (146) McDaniel WW, Spiegel DR, Sahota AK. Topiramate effect in catatonia: a case series. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2006; 18(2):234-8.
- (147) Bush G, Fink M, Petrides G, Dowling F, Francis A. Catatonia. II. Treatment with lorazepam and electroconvulsive therapy. *Acta Psychiatr Scand* 1996;93: 137-43.
- (148) Bush G, Petrides G, Francis A. Catatonia and other motor syndromes in a chronically hospitalized psychiatric population. *Schizophrenia Research* 1997;27:83-92.

Vu, le Président du Jury,  
(tampon et signature)

Vu, le Directeur de  
Thèse,  
(tampon et signature)

Vu, le Doyen de la  
Faculté,  
(tampon et signature)

**Titre de Thèse : Catatonie : approche clinique et thérapeutique**

---

**RESUME**

La catatonie est actuellement un syndrome transnosographique intriqué dans plusieurs pathologies psychiatriques ou organiques. Sa clinique est riche et fluctuante, mais mal connue. La prise en charge thérapeutique est une urgence. La prescription de benzodiazépines, en particulier le lorazépam, est le traitement symptomatologique de première intention, efficace et facile d'utilisation. La sismothérapie est le traitement de référence en deuxième intention, et dans les cas de catatonie maligne. Les théories physiopathologiques et psychopathologiques font actuellement le lien avec une dérégulation de la réponse volontaire motrice lors d'émotions fortes. La relation entre catatonie et Syndrome Malin des Neuroleptiques fait toujours débat, mais lorsqu'ils sont prescrits trop tôt, les neuroleptiques peuvent aggraver la catatonie.

---

**MOTS-CLES**

Catatonie ; Histoire ; Clinique ; Diagnostic ; Physiopathologie ; Traitement ; Syndrome Malin des Neuroleptiques