



Maladies Rares du Neurodéveloppement

FILIÈRE NATIONALE DE SANTÉ

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Syndrome catatonique

Centre de Référence
Maladies rares à expression psychiatrique

Septembre 2021

Le PNDS Syndrome Catatonique est disponible sur le site de la filière DéfiScience
<http://www.defiscience.fr>

Sommaire

| | |
|---|-----------|
| Liste des abréviations | 4 |
| Liste des illustrations | 4 |
| Liste des tableaux..... | 4 |
| Synthèse à destination du médecin traitant | 5 |
| Texte du PNDS | 7 |
| 1 Introduction..... | 8 |
| 1.1 Epidémiologie | 8 |
| 1.2 Hypothèses physiopathologiques | 8 |
| 2 Diagnostic et évaluation initiale..... | 9 |
| 2.1 Objectifs | 9 |
| 2.2 Professionnels impliqués | 9 |
| 2.3 Circonstances de découverte / Suspicion de diagnostic | 9 |
| 2.3.1 Evaluation clinique | 10 |
| 2.3.2 Catatonie et schizophrénie | 12 |
| 2.3.3 Catatonie et troubles de l'humeur | 12 |
| 2.3.4 Formes cliniques chez l'enfant et l'adolescent | 13 |
| 2.3.5 Formes cliniques chez les patients avec un trouble du spectre autistique | 13 |
| 2.3.6 Catatonie et sujet âgé | 13 |
| 2.4 Bilan complémentaires : diagnostic positif, diagnostics différentiels et principales étiologies | 14 |
| 2.4.1 Diagnostic positif | 14 |
| 2.4.2 Diagnostic différentiels | 14 |
| 2.4.3 Principales étiologies du syndrome catatonique | 16 |
| 2.4.4 Catatonie et COVID | 17 |
| 2.4.5 Investigation à visée étiologique | 17 |
| 2.5 Evaluation de la sévérité / extension de la maladie / recherche de comorbidités / évaluation du pronostic | 20 |
| 2.5.1 Evaluation de la sévérité | 20 |
| 2.5.2 Bilan pré-thérapeutique | 20 |
| 2.5.3 Catatonie maligne | 21 |
| 2.5.4 Catatonie chronique | 21 |
| 2.6 Recherche de contre-indications au traitement | 22 |
| 2.7 Annonce du diagnostic et information du patient | 22 |
| 2.8 Conseil génétique | 23 |
| 3 Prise en charge thérapeutique..... | 23 |
| 3.1 Professionnels impliqués et modalités de coordination | 24 |
| 3.2 Prise en charge thérapeutique (pharmacologique et autre) | 25 |
| 3.2.1 Benzodiazépines | 26 |
| 3.2.2 Electro-convulsivothérapie | 26 |
| 3.2.3 Autres techniques de neurostimulation | 27 |
| 3.2.4 Autres stratégies médicamenteuses | 28 |
| 3.3 Prévention et prise en charge des complications | 28 |
| 3.3.1 Suivi et prévention des complications | 29 |
| 3.3.2 Nutrition et hydratation | 29 |
| 3.3.3 Troubles de la déglutition | 29 |
| 3.3.4 Prévention des escarres | 29 |
| 3.3.5 Complications thrombo-emboliques | 30 |
| 3.3.6 Syndrome malin des antipsychotiques | 30 |
| 3.4 Suivi et prévention des rechutes | 31 |

| | |
|--|-----------|
| Annexe 1. Liste des participants | 35 |
| Annexe 2. Coordonnées du centre de référence, des centres de compétence et des associations de patients | 36 |
| Annexe 3. Echelle de cotation de catatonie | 38 |
| Annexe 4. Algorithmes d'exploration des catatonies..... | 41 |
| Annexe 5. Méthodologie d'élaboration du PNDS et stratégie de Recherche documentaire. | 42 |

Liste des abréviations

| | |
|----------|---|
| ALD | Affection de Longue Durée |
| AMM | Autorisation de Mise sur le Marché |
| CMP | Centre médico psychologique |
| CMV | Cyto Megalo Virus |
| ECT | Electroconvulsivothérapie |
| PCR | Polymerase Chain Reaction |
| FDA | Food and Drug Administration |
| GABA | Acide Gamma Amino Butyrique |
| HSV | Herpes Virus Simplex |
| NMDA | N-methyl-D-Aspartate |
| LCR | Liquide céphalo rachidien |
| PNDS | Protocole National de Diagnostic et de Soins |
| SMN | Syndrome malin des neuroleptiques |
| TSA | Trouble du spectre de l'autisme |
| TDI | Trouble du développement intellectuel |
| TOC | Trouble obsessionnel et compulsif |
| VHB, VHC | Virus de l'Hépatite B ; Virus de l'Hépatite C |
| VIH, | Virus Immunodéficience Humaine |
| VZV | Varicelle Zona Virus |

Liste des illustrations

| | |
|--|----|
| FIGURE 1 : ALGORITHME DE CORNIC ET AL. 2007 | 24 |
| FIGURE 2 : ALGORITHME D'EXPLORATION DES CATATONIES | 41 |
| FIGURE 3 : ALGORITHME THÉRAPEUTIQUE DU SYNDROME CATATONIQUE | 41 |

Liste des tableaux

| | |
|---|----|
| TABLEAU 1 : PRINCIPAUX DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS DU SYNDROME CATATONIQUE | 15 |
| TABLEAU 2 : ETIOLOGIES DE LA CATATONIE | 16 |
| TABLEAU 3 : ITEMS DE L'ÉCHELLE DE COTATION DE CATATONIE DE BUSH-FRANCIS | 38 |
| TABLEAU 4 : ITEMS DE L'ÉCHELLE DE CATATONIE DE NORTHOFF | 39 |
| TABLEAU 5 : ECHELLE DE BUSH-FRANCIS | 40 |

Synthèse à destination du médecin traitant

Cette synthèse a été élaborée à partir du protocole national de diagnostic et de soins PNDS disponible sur le site www.has-sante.fr.

• Le syndrome catatonique

La catatonie est un syndrome psychomoteur complexe qui associe des signes comportementaux, des signes moteurs et des signes neurovégétatifs. Sa présentation clinique est variable et peut fluctuer dans le temps, ce qui la rend parfois difficile à diagnostiquer. Il s'agit d'un syndrome essentiellement observé en psychiatrie (75 à 80% des étiologies ont une origine psychiatrique), mais il peut être observé dans d'autres spécialités médicales. Dans tous les cas, il s'agit d'une **urgence diagnostique et thérapeutique** pouvant engager le pronostic vital du patient.

• Repérage et diagnostique

Le diagnostic repose sur la présence d'au moins **3** des signes suivants (voir <https://www.catatonie.fr/outils-daide-au-diagnostic>) :

- **Catalepsie** : maintien contre la gravité de postures imposées par l'examineur;
- **Flexibilité cireuse** : résistance légère et constante à la mobilisation passive exercée par l'examineur ;
- **Stupeur** : absence d'activité psychomotrice, pas d'interaction avec l'environnement ;
- **Agitation** : non influencée par des stimuli externes ;
- **Mutisme** : absence ou quasi-absence de réponse verbale (exclure si secondaire à une aphasie ou si autisme non verbal connus) ;
- **Négativisme** : opposition ou absence de réponse à des instructions ou à des stimuli extérieurs ;
- **Maintien de posture** : maintien actif, contre la gravité, d'une posture adoptée spontanément ;
- **Maniérisme** : caricatures d'actions ordinaires empreintes de bizarrerie, de solennité ;
- **Stéréotypies** : mouvements non dirigés vers un but, répétitifs et anormalement fréquents ;
- **Expressions faciales grimaçantes**
- **Écholalie** : répétition des paroles de l'examineur ;
- **Échopraxies** : reproduction des mouvements de l'examineur.

- **Rôle du médecin traitant**

Le médecin confronté à un patient qui présente un de ces signes, doit rechercher la présence des autres signes pour poser le diagnostic de syndrome catatonique, et vérifier l'absence d'**anomalies neurovégétatives** qui pourraient engager le pronostic vital du patient, et qui caractérisent alors une **catatonie maligne**.

La prise en charge d'un patient présentant un syndrome catatonique est multidisciplinaire, et coordonnée par un **médecin hospitalier**. En effet, l'accès à un plateau technique complet est indispensable (psychiatrie, électro-convulsivothérapie, réanimation, ...) en lien avec un centre de référence ou un centre de compétence. Les objectifs de cette prise en charge sont les suivants :

- Évaluer et traiter le syndrome catatonique (par lorazépam le plus souvent, électro-convulsivothérapie dans d'autres cas),
- Arrêter les neuroleptiques prescrits qui peuvent aggraver ce syndrome,
- Rechercher son étiologie (par un examen clinique dédié, un bilan sanguin protocolisé et des examens complémentaires spécifiques), et la traiter,
- Prévenir les complications de la catatonie (décubitus, déshydratation, dénutrition)

Par ailleurs, l'éducation thérapeutique de l'étiologie, et l'information du patient et de l'entourage sur le risque de rechute, et les manifestations cliniques qui constituent des signes d'alertes, font partie intégrante de la prise en charge. Cela implique le médecin généraliste en première ligne, mais aussi tous les professionnels de santé participants à la prise en charge du patient.

- **Information / contacts utiles**

- ❖ Dispositif ESPPER Référent ; Centre Hospitalier Universitaire de Lille : catatonia.fr
- ❖ <https://www.catatonia.fr/outils-daide-au-diagnostic>
- ❖ CRMR à expression psychiatrique, Groupe Hospitalo Universitaire de Paris, Psychiatrie et Neurosciences, crmopsy@ghu-paris.fr
- ❖ CRMR à expression psychiatrique, Service de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, , Pr David Cohen, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris
- ❖ https://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/SyndromeMalindesNeuroleptiques_FR_fr_EMG_ORPHA94093.pdf
- ❖ <http://www.defiscience.fr/filiere/>
- ❖ <https://ansm.sante.fr/uploads/2021/03/11/ae4209ebc36d7164d4b7c876ddeaabab.pdf>

Texte du PNDS

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'explicitier aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle et le parcours de soins d'un patient atteint du Syndrome Catatonique. Il contribue ainsi à harmoniser sur le territoire, la prise en charge et l'accompagnement des patients et de leur famille.

Le PNDS « Syndrome Catatonique» permet également d'identifier les quelques spécialités pharmaceutiques utilisées dans une indication non prévue dans l'Autorisation de mise sur le marché (AMM).

Ce PNDS peut servir de référence au médecin traitant, en concertation avec le médecin spécialiste notamment au moment d'établir le protocole de soins dans le cas d'une demande de reconnaissance d'une affection longue durée (ALD).

Le présent PNDS a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr). La liste des personnes (professionnels et responsables associatifs) ayant contribué à la rédaction ou la relecture du PNDS figure en annexe 1.

La méthodologie d'élaboration du PNDS et de recherche bibliographique, ainsi qu'une présentation descriptive de toutes les publications retenues pour la rédaction, figurent dans le document « argumentaire », joint au PNDS. Cependant, pour aider le lecteur à retrouver un article sans avoir à consulter l'argumentaire, les références bibliographiques sont citées au fil du texte et listées par ordre alphabétique en fin du présent document.

Ce PNDS répond aux questions suivantes :

- Les signes devant amener à évoquer le diagnostic
- L'annonce de la maladie
- Les méthodes de diagnostic génétique et le conseil génétique
- L'évaluation des patients et la recherche de complications somatiques et psychiques associées
- Les principes de la prise en charge médicale et de l'accompagnement psycho-éducatif et social

Cependant, le PNDS ne peut pas envisager tous les cas spécifiques, détailler la prise en charge médicale de chaque complication somatique ou psychiatrique, toutes les particularités thérapeutiques, tous les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles, ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient.

1 Introduction

La catatonie est un syndrome transnosographique qui associe de façon diverse des symptômes moteurs, comportementaux, affectifs et neurovégétatifs. Sa présentation clinique est variable selon les patients et fluctuante dans le temps, ce qui peut rendre le diagnostic difficile. Parmi les différentes formes cliniques, la catatonie maligne, associée à des anomalies neurovégétatives, est à rechercher systématiquement car elle peut aboutir au décès du patient dans 10 – 20 % des cas.

Longtemps considérée dans les classifications internationales comme un sous type de schizophrénie, la catatonie retrouve partiellement son aspect transnosographique dans les années 1990, puis dans le DSM 5 en 2013. La catatonie est alors associée à un trouble psychiatrique (trouble de l'humeur, schizophrénie, trouble du spectre de l'autisme, ...) ou à une affection médicale.

1.1 Epidémiologie

La prévalence de la catatonie est de 9,2% d'après une méta-analyse portant sur 74 études (107304 patients).

Dans 75 à 80% des cas, la catatonie est associée à une cause psychiatrique. Chez l'adulte, la catatonie est majoritairement associée au trouble bipolaire (prévalence de 20,1%) et à la psychose du post-partum (20,0%). La catatonie est plus rarement associée au trouble du spectre de l'autisme (11,1%) et à la schizophrénie (9,8%). Les patients hospitalisés présentent plus souvent une catatonie (7,7 vs 3,2%). Chez l'enfant et l'adolescent, parmi les étiologies psychiatriques, la schizophrénie à début précoce est plus fréquente, chez le garçon, que le trouble bipolaire plus fréquent chez la fille. Les troubles sévères du développement constituent des facteurs de vulnérabilité mais ne rendent pas compte, à eux seuls, de la survenue d'un syndrome catatonique. L'existence d'un syndrome catatonique chez un patient avec un TSA nécessite de rechercher d'autres facteurs étiologiques.

Chez l'enfant et l'adolescent comme chez l'adulte, la catatonie est associée à une cause somatique dans 20 à 25% des cas. Sa prévalence dans des affections médicales ou neurologiques serait de 20,6%.

Les complications sont fréquentes, principalement liées à la déshydratation et à la dénutrition par refus alimentaire et au décubitus (thrombose veineuse profonde et embolie pulmonaire, insuffisance rénale aiguë, troubles métaboliques, rétention aiguë d'urines et escarres). Lors des phases agitées, il existe un risque de troubles graves du comportement, auto et hétéro agressif.

1.2 Hypothèses physiopathologiques

L'une des hypothèses physiopathologiques les plus consensuelles est que le syndrome catatonique résulte d'un déséquilibre de neurotransmetteurs impliqués dans des voies cérébrales jouant un rôle dans le contrôle des mouvements moteurs volontaires. Un excès de glutamate (système stimulant) et un défaut de GABA (système inhibiteur) au niveau cortical altérerait des régions sous-corticales en particulier au niveau des noyaux gris, impliqués dans la planification du mouvement, son initiation, son exécution et sa terminaison.

Ceci expliquerait l'effet « anti-catatonique » rapide des médicaments agonistes GABA-A comme les benzodiazépines et plus modéré des antagonistes des récepteurs NMDA. Une étude en

neuroimagerie retrouve une activité gabaergique réduite dans la région du cortex orbito-frontal droit et du cortex dorsolatéral préfrontal droit chez les patients catatoniques.

Une incapacité à arbitrer les différentes séquences motrices conduirait à une inactivité motrice totale (stupeur ou akinésie), tandis que les commandes motrices contradictoires et les comportements bizarres résulteraient de l'incapacité partielle à les filtrer (ambitendance).

2 Diagnostic et évaluation initiale

2.1 Objectifs

Les objectifs de l'évaluation initiale sont :

- (1) avant tout la reconnaissance du syndrome dont l'expression peut varier en fonction de l'âge et du tableau associé,
- (2) l'évaluation de la sévérité catatonie et des facteurs de gravité
- (3) l'identification de l'étiologie et de la pathologie associée, qui dans certains cas, nécessitent une adaptation rapide de la prise en charge. L'investigation étiologique tiendra compte des spécificités liées à l'âge notamment chez l'enfant et le sujet âgé.

2.2 Professionnels impliqués

Tout praticien peut être confronté à un syndrome catatonique, en ville et plus particulièrement aux urgences,

Au vu des étiologies les plus fréquentes, ce sont le plus particulièrement les psychiatres d'adultes et les psychiatres d'enfants et adolescents qui doivent être vigilants pour des patients suivis pour un trouble psychiatrique, qu'ils exercent en ville ou en milieu hospitalier.

Les neurologues et neuropédiatres peuvent également être amenés à repérer un syndrome catatonique, de même que des internistes.

Le rôle du praticiens en première ligne sera de repérer le syndrome et d'estimer sa sévérité.

L'existence de signes neurovégétatifs ou de gravité nécessite une hospitalisation en urgence en réanimation / neuroréanimation pour soigner symptomatiquement et lancer la recherche étiologique. En dehors de signes de gravité, le bilan étiologique sera effectué en milieu hospitalier, en fonction de l'étiologie (en psychiatrie, en neurologie, en médecine interne et en endocrinologie).

Neurophysiologistes, électrophysiologistes, biologistes, généticiens, immunologistes participent au bilan étiologique, essentiel pour identifier la cause et limiter le risque de récurrence. Il est possible de solliciter les Centres de Référence et de Compétences pour les Maladies Rares à expression psychiatrique pour des avis diagnostiques et thérapeutiques ainsi que pour demander la présentation de dossiers lors de réunions de concertation pluridisciplinaire.

2.3 Circonstances de découverte / Suspicion de diagnostic

Selon le DSM-5, le diagnostic de catatonie est posé lorsqu'au moins **trois des signes** suivants sont retrouvés lors de l'interrogatoire des proches et de l'examen clinique (Francis et al. 2010) :

- **cataplexie** : maintien contre la gravité de postures imposées par l'examineur

- **flexibilité cireuse** : résistance légère et constante à la mobilisation passive exercée par l'examineur
- **stupeur** : absence d'activité psychomotrice, pas d'interaction avec l'environnement
- **agitation** : non influencée par des stimuli externes
- **mutisme** : absence ou quasi-absence de réponse verbale (exclure si secondaire à une aphasie connue)
- **négativisme** : opposition ou absence de réponse à des instructions ou à des stimuli extérieurs
- **maintien de posture** : maintien actif, contre la gravité, d'une posture adoptée spontanément
- **maniérismes** : caricatures d'actions ordinaires empreintes de bizarrerie, de solennité
- **stéréotypies** : mouvements non dirigés vers un but, répétitifs et anormalement fréquents
- **expressions faciales grimaçantes**
- **écholalie** : répétition des paroles de l'examineur
- **échopraxie** : reproduction des mouvements de l'examineur.

La présentation vidéo de tous les signes catatoniques est disponible ici : <https://www.catatonie.fr/outils-daide-au-diagnostic>

Il est important de rechercher la présence d'anomalies neurovégétatives qui pourraient engager le pronostic vital, et qui caractérisent alors une catatonie maligne. Une surveillance pluriquotidienne des constantes vitales du patient doit donc être réalisée à la recherche de :

- Sueurs ;
- Hypotension ou hypertension artérielle ;
- Tachycardie ou bradycardie sévère ;
- Hyperthermie > 38,5 °C ou hypothermie < 35°C ;
- Polypnée ou bradypnée.

2.3.1 Evaluation clinique

La catatonie est un syndrome et non une maladie à part entière, la recherche de son étiologie est donc indispensable. De plus, les anomalies cliniques surajoutées au tableau catatonique peuvent être fluctuantes et discrètes. L'observation rapprochée des patients et un examen physique régulier est donc conseillé.

L'évaluation devant ce tableau clinique doit être standardisée et comprend :

- Un examen clinique minutieux avec historique précis de la maladie et examen neurologique (un examen neurologique standardisé est disponible à cette adresse : <http://www.asso-aesp.fr/wp-content/uploads/2019/02/valuationsyndromecatatonique.pdf> .
- En premier, on recherchera un sevrage brutal de benzodiazépines, d'alcool, d'anticholinergiques. Parmi les causes organiques, celles d'origine dégénérative, métabolique et immunologique doivent faire l'objet d'une recherche particulière compte-tenu soit de leur prévalence, soit de leur gravité et d'un traitement spécifique existant.
- La recherche de la cinétique d'apparition des symptômes et l'existence de signes neuropsychiatriques antérieurs, habituellement dans l'année précédente doit être minutieuse, notamment chez la personne âgée ; elle doit comprendre la recherche d'un trouble cognitif préexistant (atteinte de la mémoire, du langage, du comportement) et d'une diminution de l'autonomie.
- Bien que les signes neurologiques rencontrés dans ses entités soient vastes, certaines anomalies sont plus fréquemment rencontrées. A visée non exhaustive, l'examen neurologique doit au moins comporter la recherche :
 - de troubles de la vigilance ou de pertes de contact, même transitoires pouvant orienter vers une comitialité ou une encéphalopathie
 - d'une neuropathie (syndrome neurogène périphérique, abolition ou diminution des réflexes tendineux, déficit sensitif)
 - de mouvements anormaux hyperkinétiques (posture dystonique d'une membre ou du tronc, chorée, myoclonies) ou hypokinétiques (syndrome parkinsonien). Une observation minutieuse des mouvements de la face et du corps en situation spontanée est privilégiée.
 - d'une atteinte cérébelleuse qu'elle soit axiale (marche, dysarthrie), segmentaire (atteinte des membres), ou oculomotrice (nyctagmus, dysmétrie lors de la poursuite oculaire)
 - d'une atteinte pyramidale
 - d'une paralysie oculomotrice, en particulier verticale orientant vers une origine métabolique

Le recours à un avis spécialisé en neurologie ou à la télé-médecine est recommandé en cas de suspicion d'atteinte neurologique à l'examen afin d'orienter les investigations paracliniques les plus pertinentes. En particulier, un avis expert dépendant des centres de références (syndrome paranéoplasiques neurologiques et encéphalites, pathologies rares du métabolisme) sont possibles via demande sur les sites internet correspondants.

- L'examen physique général à la recherche une pathologie systémique comportant :
 - une auscultation cardiaque et pulmonaire

- une inspection de l'ensemble du tégument à la recherche de lésions dermatologiques,
- une hépatomégalie ou splénomégalie à la palpation abdominale,
- une palpation des aires ganglionnaires et de la loge thyroïdienne.

2.3.2 Catatonie et schizophrénie

La catatonie a traditionnellement été liée à la schizophrénie, jusqu'à considérer la catatonie comme un sous-type spécifique de la schizophrénie dans les classifications (schizophrénie catatonique), ce qui n'est plus le cas dans la dernière version du DSM 5. Chez l'adulte, seul 10% des catatonies ont un diagnostic de schizophrénie associé. Un syndrome catatonique peut aussi apparaître dans d'autres troubles tels que le trouble psychotique bref. Dans tous les cas, la présence de signes psychotiques ne signe pas le diagnostic car ceux-ci sont fréquents dans les troubles bipolaires avec caractéristiques catatoniques. Il est donc essentiel de rechercher les symptômes thymiques.

L'amalgame nosographique malheureux entre catatonie et schizophrénie a contribué à une large utilisation des antipsychotiques alors que les antipsychotiques (surtout ceux de première génération) peuvent induire un syndrome catatonique léthal. Comme chez tous les patients, la prise en charge médicamenteuse privilégie l'usage de benzodiazépines. Mais, une fois la catatonie améliorée, la reprise d'un traitement antipsychotique devra être examinée au cas par cas et en adaptant pour choisir les traitements les moins anti D2 (cf ci-dessous).

2.3.3 Catatonie et troubles de l'humeur

La catatonie est fréquemment associée chez l'adulte aux troubles bipolaires (environ 20-25% des patients), à la fois au cours des dépressions et des épisodes maniaques. La clinique de la manie avec caractéristiques catatoniques est de début rapide, avec des cycles d'excitation extrême et de stupeur. Des idées délirantes de grandeur peuvent être présentes, elles sont généralement floues car la pensée et le discours sont désorganisés. L'insomnie est majeure. Il existe parfois une incontinence urinaire et anale. Le comportement paraît sans but, imprévisible, le patient refuse toute alimentation et boisson qui lui sont proposées et peut ingérer des substances non alimentaires. Ces patients correspondent aux descriptions anciennes de « confusion fébrile » « confusion aigue » ou « catatonie létale » caractérisées par une symptomatologie associant fièvre, délire, agitation extrême entrecoupée de stupeur, insomnie, et aboutissant dans $\frac{3}{4}$ des cas au décès. La labilité de l'humeur peut varier de la manie furieuse à la mélancolie agitée et la majorité des épisodes maniaques ont des caractéristiques mixtes associées à la sévérité du tableau clinique. La présentation est marquée par l'agitation motrice, les stéréotypies, les verbigérations, l'inhibition motrice. L'obéissance automatique, la prise de posture, la flexibilité cireuse sont moins fréquents.

Dans la dépression, les caractéristiques catatoniques sont souvent associées à des symptômes psychotiques : idées délirantes à thématiques mélancoliques de ruine, de négation d'organes, une culpabilité pathologique ; des hallucinations peuvent également être présentes. Le tableau catatonique est essentiellement marqué par une stupeur, une catalepsie, une flexibilité cireuse, une fixité du regard, un mutisme et un négativisme. Le tableau clinique initial est un état dépressif sévère caractérisé par un ralentissement psychomoteur marqué, et qui évolue progressivement vers un état proche de l'« attonité ». Des signes psychotiques sont fréquents.

2.3.4 Formes cliniques chez l'enfant et l'adolescent

Globalement la présentation clinique du syndrome catatonique chez l'enfant et l'adolescent est similaire à celle de l'adulte. En plus des symptômes cités plus haut, on retrouve fréquemment des symptômes qui témoignent d'un état de régression, comme l'incontinence. Une adaptation pédiatrique de l'échelle BFCRS a été proposée par Cohen, D. et al. (2005), la *Pediatric Catatonia Rating Scale* (PCRS), qui inclut six symptômes supplémentaires par rapport à l'échelle BFCRS : l'incontinence, l'acrocyanose des extrémités, la schizophasie, la verbigération, les mouvements automatiques compulsifs et le refus alimentaire. Les propriétés psychométriques de l'échelle sont bonnes.

Les difficultés diagnostiques à cet âge sont surtout liées à l'existence de formes insidieuses et aux formes survenant chez des jeunes avec un trouble sévère du développement comme un trouble du spectre autistique (TSA) ou un trouble du développement intellectuel (TDI).

Le diagnostic psychiatrique le plus fréquemment retrouvé chez l'enfant et l'adolescent avec une catatonie est la schizophrénie à début précoce qui est surprésentée chez les garçons, suivi des troubles de l'humeur avec une prédominance du sexe féminin. Les syndromes catatoniques non psychiatriques sont principalement des pathologies auto-immunes, génétiques et neuro métaboliques.

2.3.5 Formes cliniques chez les patients avec un trouble du spectre autistique

Les données de la littérature sont très variables et trop peu nombreuses pour établir de façon fiable l'association entre TSA et syndrome catatonique, mais elles s'accordent sur le fait que l'existence d'un TSA constitue un facteur de vulnérabilité important à la survenue d'un syndrome catatonique.

Le diagnostic de syndrome catatonique chez des jeunes avec un TSA est rendu compliqué par des difficultés de communication préexistantes et le chevauchement de symptômes entre les deux entités (par exemple les stéréotypies verbales ou l'échopraxie). Des critères diagnostiques spécifiques de catatonie ont été proposés chez les patients autistes. C'est le plus souvent la survenue de nouveaux symptômes catatoniques ou bien la modification ou l'aggravation de symptômes habituels qui permet de poser le diagnostic. Dhossche propose de suspecter l'existence d'un épisode catatonique chez des patients avec TSA devant toutes situations de détérioration marquée de la motricité, de l'activité physique, des soins d'hygiène personnels et du niveau de fonctionnement global, par rapport à l'état antérieur. Par exemple, il faut être attentif à l'apparition d'une lenteur dans l'exécution du mouvement, à des difficultés nouvelles pour initier des mouvements à moins d'y être incité, une démarche bizarre, une posture bizarre, un "freezing", la difficulté à franchir les lignes, l'incapacité à cesser les actions, la réduction marquée du volume de la parole, le mutisme. D'autres comportements doivent alerter, comme des actes impulsifs, l'inversion du rythme nyctéméral ou des phases d'excitation.

L'existence d'un syndrome catatonique chez un patient avec un TSA nécessite de rechercher d'autres facteurs étiologiques (maladie non psychiatrique intercurrentes comme l'épilepsie, survenue d'un trouble psychiatrique comme une dépression, schizophrénie à début précoce...).

2.3.6 Catatonie et sujet âgé

La sémiologie du syndrome catatonique ne diffère pas chez les sujets âgés. On retrouve une prévalence d'environ 11,2 % de catatonie dans une population de patients hospitalisés en psychiatrie de plus de 65 ans, en utilisant la BFCRS, échelle relativement sensible, et 5,5 % en

consultation psychiatrique avec la même échelle. A noter qu'on rapporte une comorbidité particulièrement fréquente avec le syndrome confusionnel dans cette population, avec une intrication complexe de ces deux syndromes. La prise en charge de ces situations cliniques est compliquée par la iatrogénicité des traitements : les benzodiazépines utilisées pour la catatonie peuvent aggraver la confusion, tandis que les antipsychotiques utilisés pour la prise en charge des idées délirantes associées à la confusion peuvent aggraver la catatonie.

La catatonie du sujet âgé serait associée plus fréquemment à des étiologies non psychiatriques, y compris au cours de l'évolution d'un trouble psychiatrique chronique. De plus, l'identification d'un épisode catatonique chez un sujet âgé, doit faire suspecter un processus neurodégénératif. On retrouve en effet dans la littérature certains cas de catatonies associées à une démence à corps de Lewy, à une démence fronto-temporale, ou encore à une maladie de Parkinson. Il faut donc impérativement rechercher une démence en cas de catatonie du sujet âgé, ce qui impose la réalisation au minimum d'un bilan étiologique comprenant entre autres une IRM cérébrale. Certains ont suggéré qu'une partie des symptômes moteurs survenant au cours de démences évoluées seraient de nature catatonique et que ces patients devraient bénéficier d'un test au lorazepam.

Au cours d'un épisode catatonique du sujet âgé, l'intensité de la perte d'autonomie, ainsi que les symptômes d'allure "cognitive" (persévérations, ralentissement psychique, verbigérations...) associés à la catatonie peuvent conduire à tort au diagnostic de démence. Dans ce cas, la réversibilité des troubles cognitifs permet de redresser le diagnostic, et il n'est pas rare de voir un tableau de déclin cognitif s'améliorer sous ECT. Quelle que soit l'étiologie sous-jacente, le traitement du syndrome catatonique ne diffère pas chez les sujets âgés, et repose sur les benzodiazépines en première intention, et les ECT en seconde intention.

A noter que dans cette population fragile, on retrouve une proportion importante de catatonie iatrogène, par exemple après introduction d'un antipsychotique, sevrage en benzodiazépine, ou à l'introduction d'autres traitements.

2.4 Bilan complémentaires : diagnostic positif, diagnostics différentiels et principales étiologies

2.4.1 Diagnostic positif

Le diagnostic de syndrome catatonique est clinique. Il ne nécessite pas la réalisation d'examen complémentaire particulier. Toutefois, comme détaillé plus bas, les examens complémentaires sont essentiels pour rechercher des complications éventuelles et une pathologie sous-jacente.

2.4.2 Diagnostic différentiels

Les patients avec un syndrome catatonique ne présentent normalement pas d'anomalie à l'examen neurologique, à la différence de patients avec un trouble moteur neurologique (comme la maladie de Parkinson). A la différence de maladie neurologique, les patients avec un syndrome catatonique ne sont pas conscients des conséquences de leurs mouvements ou de la position objective de leur corps. Le syndrome touche la composante motivationnelle du mouvement. Des

signes neurologiques discrets comme des signes de dysautonomie peuvent se voir, ils témoignent alors de forme sévère (voir catatonie maligne).

Les diagnostics différentiels doivent être évalués avec attention au regard des antécédents médicaux, de l'histoire développementale, des examens neurologiques antérieurs et actuels ainsi que de l'examen des autres organes. L'évaluation précise de l'histoire d'apparition des symptômes doit permettre de distinguer les symptômes catatoniques, des signes liés à un trouble développemental préexistant, des symptômes d'une pathologie organique ou d'un trouble psychiatrique sous-jacent, ou encore aux effets indésirables des traitements médicamenteux prescrits.

Pour distinguer la catatonie de troubles moteurs induits par des médicaments, il est recommandé de combiner les instruments d'évaluation suivants : l'Abnormal Involuntary Movement Scale, la Barnes Akathisia Rating Scale et la Unified Parkinson Disease Rating Scale. Ces instruments ont été sélectionnés pour leurs qualités psychométriques ainsi que pour leur facilité d'application et le peu de temps qu'ils nécessitent.

Le syndrome malin des neuroleptiques (SMN) est considéré par certains auteurs comme un diagnostic différentiel du syndrome catatonique. D'autres, au contraire, affirment qu'il s'agit d'une forme iatrogène de syndrome catatonique notamment du fait des similitudes cliniques et physiopathologiques entre les deux entités. Le SMN se caractérise par une hyperthermie (parfois présente dans le syndrome catatonique, mais pas systématiquement), une instabilité du système nerveux autonome, une leucocytose, des tremblements, une augmentation de la concentration sérique de créatine kinase et une rigidité musculaire. Ces deux syndromes ne sont dès lors pas toujours simples à différencier. Le diagnostic de SMN repose en fait sur l'imputation post-hoc des symptômes à un médicament antidopaminergique.

TABLEAU 1 : PRINCIPAUX DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS DU SYNDROME CATATONIQUE

| Symptômes moteurs d'un trouble psychiatrique ou neurodéveloppemental | |
|---|--|
| | Troubles obsessionnels compulsifs (les rituels des compulsions peuvent impliquer des comportements répétés, une lenteur à exécuter la tâche liée à une indécision) |
| | Troubles du spectre de l'autisme (les comportements stéréotypés impliquent des comportements compulsifs et ritualisés, un maniérisme) |
| | Trouble déficience intellectuelle (comportements stéréotypés dans des contextes de stress environnementaux) |
| | Mutisme sélectif (contexte de trouble anxieux sans trouble de la communication) |
| | Etat de stress Aigu (contexte traumatique) |
| | Trouble conversif (présentation fluctuante, suggestibilité, incohérente sur le plan physiopathologique) |
| | Tics chroniques (multiple tics moteurs et sonores) |
| | Syndrome de Gille de la Tourette (tics moteurs/sonores complexes à type d'écholalie, échopraxie, grimaces) |

| | |
|--|---|
| | Trouble des acquisitions et de la coordination (séquence motrice complexe bizarre) |
| | Trouble des mouvements stéréotypés |
| Symptômes liés à l'effet de traitements médicamenteux | |
| | Effets indésirables des neuroleptiques (akathisie, parkinsonisme, dyskinésie, dystonie aiguë) |
| | Syndrome sérotoninergique |

2.4.3 Principales étiologies du syndrome catatonique

Les causes possibles de catatonie sont variées, et résumées dans le tableau ci-dessous.

A tout âge les causes psychiatriques sont les plus fréquentes, avec une prédominance à l'âge adulte pour les troubles de l'humeur. Chez le sujet âgé, les causes non psychiatriques sont surtout des causes organiques vasculaires ou dégénératives, une fois éliminées les causes iatrogéniques

Chez l'enfant et l'adolescent, la schizophrénie à début précoce est surprésentée chez les garçons alors que les troubles de l'humeur sont plus fréquents chez les filles. Les syndromes catatoniques non psychiatriques sont principalement des pathologies auto-immunes, génétiques et neuro métaboliques.

TABEAU 2 : ETIOLOGIES DE LA CATATONIE

| Psychiatriques (75-80%) | Non psychiatriques (20-25%) | | |
|--|--|---|--|
| | Encéphalites | Encéphalopathies | Autres Causes |
| <ul style="list-style-type: none"> · Troubles de l'humeur (trouble bipolaire, trouble unipolaire) · Trouble schizo-affectif · Schizophrénie · Troubles du spectre de l'autisme¹ - Trouble du développement intellectuel · État de stress aigu · · | <ul style="list-style-type: none"> · Infectieuses (HSV1, Syphilis, VIH, VHB, VHC) · Auto-immunes (encéphalite d'Hashimoto, limbique à anticorps anti NMDAR) · Néoplasiques · Inflammatoires (poussée de sclérose en plaques, neurolupus) · Spongiformes (maladie de Creutzfeldt-Jakob, insomnie fatale familiale) | <ul style="list-style-type: none"> · Métaboliques (acidocétose, hyponatrémie sévère), · Carencielles (B12, Folates) · Toxiques (alcool, cocaïne, ecstasy, hyponatrémie, origine médicamenteuse) · Liées à une maladie neurométabolique (maladie de Niemann Pick de type C, maladie de Wilson, hyperhomocystéinémie, porphyrie, xanthomatose, anomalie du cycle de l'urée) | <ul style="list-style-type: none"> · Démences · Traumatisme crânien · Tumeurs cérébrales · Épilepsies · Infarctus cérébraux (lobes pariétaux, temporaux, thalamiques) · Sevrages (benzodiazépines, clozapine, anticholinergiques, alcool) · Syndrome génétique (syndrome de Di Georges) |

2.4.4 Catatonie et COVID

Dans le contexte de la pandémie, plusieurs situations ont été décrites dans la littérature :

- des tableaux de catatonie dans le cadre d'une encéphalite liée au virus SARS-Cov2
- des tableaux de catatonie avec confusion et fièvre suggérant, à tort, une infection au Sars-Cov2
- des tableaux de mélancolie stuporeuse, avec caractéristiques catatoniques, du fait de l'isolement et du confinement
- et même un tableau de catatonie déclenché à distance, laissant craindre que les « covid-long » puissent s'accompagner de tableaux catatoniques.

2.4.5 Investigation à visée étiologique

- **Bilan complémentaire étiologique**

Des examens complémentaires permettant d'éliminer des étiologies non psychiatriques et d'évaluer le retentissement des symptômes. Chez l'enfant et l'adolescent, le bilan à visée étiologique est similaire à celui de l'adulte.

1. Bilan sanguin :

La recherche d'une pathologie métabolique acquise ou héréditaire doit comprendre :

- Dosage de la TSH
- Glycémie à jeun
- Bilan du métabolisme calcique (Calcium et calcémie corrigée par l'albumine, Phosphore, vitamine D, PTH)
- Dosage des vitamines B9 et B12
- Dosage des vitamines B1 et B6
- Ammoniémie
- Homocystéinémie
- Exploration d'une anomalie lipidique comprenant le cholestérol total, HDL, LDL et triglycérides
- Cortisolémie à 8h, cortisolurie des 24h

Des explorations complémentaires à la recherche de biomarqueurs spécifiques d'une maladie du métabolisme plus rares pourront être proposées selon les cas. Certaines maladies (en gras) possèdent un traitement spécifique :

- Lactatémie et pyruvatémie à jeun et post-prandiale
- Chromatographie des acides aminés et organiques dans le sang et les urines

- **Céruléoplasmine, cuivre sérique, cuprurie sur 24 heures (maladie de Wilson)**
- **Cholestanol plasmatique (Xanthomatose cérébrotendineuse)**
- Acides gras à très longues chaînes
- **Oxysterols plasmatiques (maladie de Niemann-Pick de type C)**
- Hexosaminidase A et B lysosomale (gangliosidose à GM2)
- Arylsulfatase A (leucodystrophie métachromatique)
- **Porphobilinogènes urinaires (porphyrie aiguë)**

La recherche d'une pathologie inflammatoire dysimmunitaire ou infectieuse :

- Dosage de la CRP
- Electrophorèse des protéines sériques
- Sérologies VIH, VHB, VHC, Syphilis (associant un test tréponémique et non tréponémique quantitatif: habituellement TPHA et VDRL)
- Anticorps antinucléaires et selon la positivité, recherche d'anticorps anti-ADN natif ou anti-nucléaires solubles
- Anticorps anti streptococciques (anti streptolysine et anti streptodornase)

Des tests génétiques diagnostiques peuvent être prescrits selon le contexte pour rechercher une anomalie génétique rare à l'origine de la maladie associée à un syndrome catatonique : une déficience intellectuelle et un trouble du spectre autistique ou une schizophrénie à début précoce doit conduire à adresser le patient à un service de génétique clinique ou à un Centre de Référence pour les Maladies Rares (CRMR) à expression psychiatrique qui seront en mesure de réaliser une CGH array (ou Analyse Cytométrique sur Puce à ADN, ACPA), une recherche du syndrome du X fragile et, éventuellement dans un second temps, un séquençage de génome en trio (le patient et les 2 parents).

Dans le cadre du Plan France Médecine Génomique 2025 (<https://pfmtg2025.aviesan.fr/>), le séquençage de génome en trio nécessite la présentation du dossier par un CRMR (liste restreinte de médecins prescripteurs) au cours d'une réunion de concertation pluridisciplinaire pour des indications spécifiques, notamment les schizophrénies à début précoce.

Les tests génétiques nécessitent l'accord explicite du patient (éventuellement du représentant légal) et devraient être envisagés en concertation avec la famille.

La Société Internationale de Psychiatrie Génétique a publié des recommandations précisant l'intérêt des tests génétiques pour les pathologies neurodéveloppementales et pour les troubles psychiatriques de l'adulte (<https://ispq.net/genetic-testing-statement/>).

2. IRM cérébrale

Une IRM cérébrale, comprenant au moins une séquence T1 et FLAIR, une séquence de diffusion des coupes coronales T2 centrées sur les hippocampes à la recherche de lésions focales, d'une pathologie dégénérative, de signes d'encéphalite limbique, d'une pathologie inflammatoire ou métabolique. L'IRM est l'examen morphologique de référence dans l'évaluation initiale. A défaut, une TDM cérébrale pourra être réalisée.

3. EEG

EEG en cas de suspicion d'épilepsie, de fluctuations rapides de l'état clinique, ou d'altération - même transitoire - de l'état de conscience. Cet examen non invasif et rapide d'acquisition doit être demandé en fonction de l'évolution du tableau afin de détecter d'éventuels tracés épileptiques ou d'encéphalite.

4. Ponction lombaire

La réalisation d'une ponction lombaire doit être réalisée en cas de signes associés :

- Des signes neurologiques orientant vers une encéphalite : altération de la vigilance, caractère subaigu de l'installation des symptômes, anomalies de l'examen physique neurologique, éléments cliniques ou électriques en faveur d'une encéphalite ou d'une épilepsie.
- Des signes systémiques inflammatoires : fièvre ou signes infectieux, anomalies de l'examen physique général, syndrome inflammatoire biologique. Un contexte fébrile ou infectieux sans point d'appel extra-neurologique évident, doit faire réaliser cet examen en urgence à la recherche d'une encéphalite infectieuse virale ou bactérienne.

Parfois le tableau d'encéphalite ne s'accompagne pas de signes cliniques ou d'anomalies biologique ou en imagerie évidentes. Ainsi, on pourra discuter une PL devant des tableaux psychiatriques atypiques, et/ou résistants au traitement.

- Les analyses réalisées sur le LCR doivent comprendre :
 - Une cytologie avec comptage des éléments nucléés et des hématies à la recherche d'une pléiocytose en faveur d'une encéphalite
 - Un examen bactériologique direct et en culture
 - Un dosage du glucose (avec calcul du rapport avec la glycémie) et des protéides
 - La recherche d'une synthèse intrathécale d'immunoglobulines ou bandes oligoclonales
 - La réalisation d'une PCR HSV, VZV, CMV
- En fonction du contexte, d'autres analyses du LCR pourront être réalisées et demanderont de se rapprocher de laboratoires spécialisés :
 - La recherche d'anticorps anti-neuronaux spécifiques et d'anticorps associés aux encéphalites
 - Le dosage de marqueurs de neurodégénérescence en cas de suspicion de pathologie dégénérative

5. Tomographie par Émission de Positons (TEP)

La réalisation d'une tomographie par Émission de Positons (TEP) au FDG pourra être demandée dans deux situations :

- Rechercher des arguments supplémentaires d'encéphalite en complément de l'examen du LCS et de l'EEG
- Rechercher des arguments supplémentaires pour une pathologie neurodégénérative, orientée par le contexte clinique et les éventuelles anomalies visibles à l'IRM.

2.5 Evaluation de la sévérité / extension de la maladie / recherche de comorbidités / évaluation du pronostic

2.5.1 Evaluation de la sévérité

Une fois le diagnostic de syndrome catatonique posé, il est impératif d'évaluer sa sévérité. L'outil de référence est la Bush Francis Catatonia Rating Scale (BFCRS). Cette échelle comporte 23 items cotés de 0 à 3 pour un score total sur 69. Simple d'utilisation, elle permet notamment de suivre l'évolution du syndrome catatonique et sa réponse aux traitements. Plus le score de la BFCRS est élevé, plus le syndrome catatonique est sévère.

D'autres échelles peuvent également être utilisées, comme l'échelle de catatonie de Northoff. Celle-ci comporte 40 items classés selon des catégories de symptômes moteurs, affectifs et comportementaux. Chaque item est coté de 0 à 2, et la présence d'au moins un symptôme de chaque catégorie est requise pour poser le diagnostic de syndrome catatonique. A la différence de l'échelle de Bush, l'échelle de Northoff, inclut des items évaluant une dimension affective.

Chez l'enfant et l'adolescent, l'échelle Pediatric Catatonia rating Scale (PCRS) a été validée pour évaluer la sévérité des symptômes catatoniques.

2.5.2 Bilan pré-thérapeutique

Certains examens doivent être **systématiquement** réalisés pour compléter le bilan initial, vérifier la contre-indication à des examens invasifs (ponction lombaire), préparer le bilan pré-thérapeutique, et évaluer le retentissement des symptômes et d'éventuelles complications :

- Hémogramme
- Evaluation de l'hémostase (TP, TCA)
- Ionogramme sanguin
- Evaluation de la fonction rénale: créatinine, urée, calcul de la clairance de la créatinine
- Evaluation de la fonction hépatique: ASAT, ALAT, gamma GT, bilirubine, et éventuellement facteur V en cas de suspicion de pathologie hépatique
- CPK – enzymes musculaires
- Dosages plasmatiques médicamenteux
- Dosage des toxiques urinaires

2.5.3 Catatonie maligne

Il s'agit d'une forme particulière de syndrome catatonique associée à une hyperthermie et une dysautonomie : instabilité tensionnelle, tachypnée, tachycardie et hypersudation. Il s'agit d'une urgence médicale, la catatonie maligne pouvant aboutir au décès dans 10-20% des cas.

Il n'y a pas de consensus à ce jour sur les liens qui existent entre catatonie maligne et syndrome malin des neuroleptiques, qui partagent certains signes cliniques. De ce fait, la présence de signes neurovégétatifs dans le cadre d'une catatonie impose de suspendre l'utilisation des antipsychotiques.

2.5.4 Catatonie chronique

Il n'existe pas de définition consensuelle sur la durée minimale permettant de parler de catatonie chronique. Plusieurs séries de cas rapportent des épisodes catatoniques évoluant depuis plusieurs mois, voire années. La catatonie chronique ne doit pas être confondue avec la catatonie dite "périodique" dans la classification historique de Wernicke-Kleist-Leonhard et qui recouvre essentiellement des diagnostics de trouble bipolaire, schizophrénie et trouble schizo-affectif.

Le diagnostic de catatonie chronique est difficile, il recoupe trois situations cliniques distinctes mais parfois associées chez un même patient :

- les situations de retard diagnostique dans laquelle les symptômes catatoniques sont confondus avec les symptômes de la pathologie sous-jacente, comme un TSA, un TDI ou un trouble schizophrénique (voir paragraphe dédié plus haut) ;
- les situations dans lesquelles le syndrome catatonique complique une pathologie sous-jacente évolutive ;
- les situations dans lesquelles la pathologie sous-jacente n'est pas retrouvée et reste donc non traitée.

Ainsi, la catatonie chronique est plus particulièrement fréquente en cas de pathologies du développement cérébral, notamment des maladies génétiques tels que le syndrome de Di Georges (microdélétion 22q11), trisomie 21, ou le syndrome de Phelan McDermid (gène shank3). L'existence d'une catatonie chronique doit toujours faire solliciter un avis auprès d'un **généticien** et/ou d'un CRMR, ainsi que des explorations diagnostiques plus poussées selon les points d'appel.

Le pronostic des formes chroniques de catatonie est moins bon que les formes dites "aiguës". Du fait d'un retard diagnostique ou d'un postulat d'incurabilité porté par l'équipe médicale, la prise en charge est souvent trop peu interventionniste. Les complications les plus fréquemment rapportées sont la pneumopathie d'inhalation, l'embolie pulmonaire, la dénutrition, la déshydratation, les escarres, la rétention d'urine, voire les rétractions tendineuses et les paralysies périphériques par compression nerveuse.

2.6 Recherche de contre-indications au traitement

Certaines étiologies psychiatriques du syndrome catatonique relèvent de l'utilisation de traitements antipsychotiques prescrits soit pour leur action antipsychotique ou régulatrice de l'humeur et/ou simplement à visée anxiolytique ou pour contrôler une agitation et des troubles du comportement. C'est le cas notamment des psychoses schizophréniques, des troubles bipolaires, des troubles du neurodéveloppement mais aussi des démences chez le sujet âgé.

L'utilisation des antipsychotiques est très controversée, car leur introduction peut précipiter la survenue d'une catatonie maligne, ou entraîner un syndrome malin des neuroleptiques (SMN). Les patients souffrant de troubles bipolaires sont plus exposés au SMN que ceux souffrant de schizophrénie. Les troubles du neurodéveloppement sont également plus sujets à une mauvaise tolérance pouvant aller jusqu'à un syndrome malin et un syndrome catatonique.

Les antipsychotiques de première génération sont à éviter. Les antipsychotiques de deuxième génération peuvent également aggraver l'évolution. Si les symptômes catatoniques s'inscrivent dans une étiologie médicamenteuse ou toxique (par exemple, le syndrome malin des neuroleptiques) **l'arrêt de tout antipsychotique s'impose.** Lorsque le traitement par benzodiazépines et/ou ECT a permis d'obtenir de bons résultats, des antipsychotiques de deuxième génération peuvent de nouveau être administrés en cas de persistance de symptômes psychotiques tels que des délires et hallucinations en cas de schizophrénie ou en tant que traitement prophylactique d'autres troubles psychotiques et de l'humeur. Dans pareils cas, des antipsychotiques exerçant un faible effet antagoniste D2 (comme la quétiapine et l'olanzapine) ou un effet agoniste partiel sur les récepteurs dopaminergiques D2 (aripiprazole) sont recommandés. La reprise d'un antipsychotique de deuxième génération nécessitera une stricte surveillance afin de repérer des signes évocateurs d'évolution vers une catatonie maligne ou un syndrome malin.

2.7 Annonce du diagnostic et information du patient

Les difficultés d'entrer en relation et de communiquer avec des patients qui présentent un syndrome catatonique rend illusoire la recherche d'un consentement éclairé avant la mise en place de soins. Pour les mineurs, ce sont les parents qui donnent leur consentement pour les soins.

La conscience des patients n'est pas abolie durant un syndrome catatonique. A distance de l'épisode, certains patients peuvent se souvenir de leur épisode et des soignants les ayant pris en charge. Ils peuvent alors rapporter rétrospectivement avoir ressenti un vécu d'angoisse pouvant être lié : aux difficultés d'initier une activité motrice, à un flux permanent de pensées ambivalentes et contradictoires qui rend impossible de s'engager dans une seule activité, ou encore à des pensées ou des contraintes imposées de l'extérieur (aussi appelé "automatisme mental"). Malgré l'impossibilité pour le patient de s'exprimer ou de répondre, il ne faut pas s'abstenir de communiquer avec lui.

Le syndrome catatonique est généralement vécu de façon très angoissante par l'entourage. Le mutisme, l'akinésie, la rigidité, surtout quand ils sont d'apparition brutale, renvoie à l'entourage la sensation d'un décès imminent. L'information de la famille sur les symptômes et les éléments de la prise en charge prennent ici une place importante afin de contenir l'angoisse de la famille et éviter d'éventuelles contre-attitudes (ex : rupture de soins).

L'entourage peut être invité à maintenir une communication avec le patient malgré l'absence d'engagement relationnel par exemple sous forme de contemplation d'album photo, de vidéo ou de musique partagée. A la phase aiguë, la crainte d'un décès imminent peut amener certaines familles à mettre en place des soins traditionnels au lit du malade.

2.8 Conseil génétique

Il n'y a pas de conseil génétique spécifique au syndrome catatonique en lui-même mais certaines étiologies doivent suggérer un enquête génétique familiale et des tests génétiques (schizophrénie à début précoce, trouble bipolaire précoce, troubles du neurodéveloppement, démence frontotemporale). Le conseil génétique dépendra de l'anomalie génétique identifiée et de l'étiologie sous-jacente.

3 Prise en charge thérapeutique

Ce PNDS ne décrit que les prises en charge de référence à proposer au patient atteint d'un syndrome catatonique.

Le traitement de première intention sont les benzodiazépines, après un "test". La prescription dans ce cadre peut être maintenue aussi longtemps que nécessaire. L'autre traitement de référence est l'électroconvulsivothérapie, qui est parfois proposée en urgence dans certaines situations.

Il est à noter que la prise en charge des pathologies associées / sous-jacentes est impactée par la présence d'un syndrome catatonique : c'est tout particulièrement le cas pour les antipsychotiques. En plus de la surveillance des constantes vitales, une prévention des complications liées au syndrome catatonique doit être mise en place de façon adaptée et proportionnée (règle des "3D" : Décubitus, Déshydratation, Dénutrition). Celle-ci peut comprendre : des soins de nursing, de la kinésithérapie, un traitement anticoagulant à visée préventive, une sonde nasogastrique, une sonde urinaire, une voie veineuse périphérique, et une surveillance biologique régulière.

Chez l'enfant et l'adolescent, tout comme chez l'adulte, au-delà du traitement symptomatique, le traitement étiologique est indispensable et nécessaire pour traiter la catatonie et éviter les rechutes et les tableaux chroniques. Dans les cas de catatonie organique secondaire à une pathologie non psychiatrique, certaines étiologies sont traitables et l'introduction rapide de traitements spécifiques (comme les traitements immunosuppresseurs pour les encéphalites auto-immunes) est indispensable et conditionnent le pronostic. L'algorithme de Cornic et al. 2007 résume l'approche multimodale, intégrative, développementale et pluridisciplinaire de la catatonie pédiatrique.

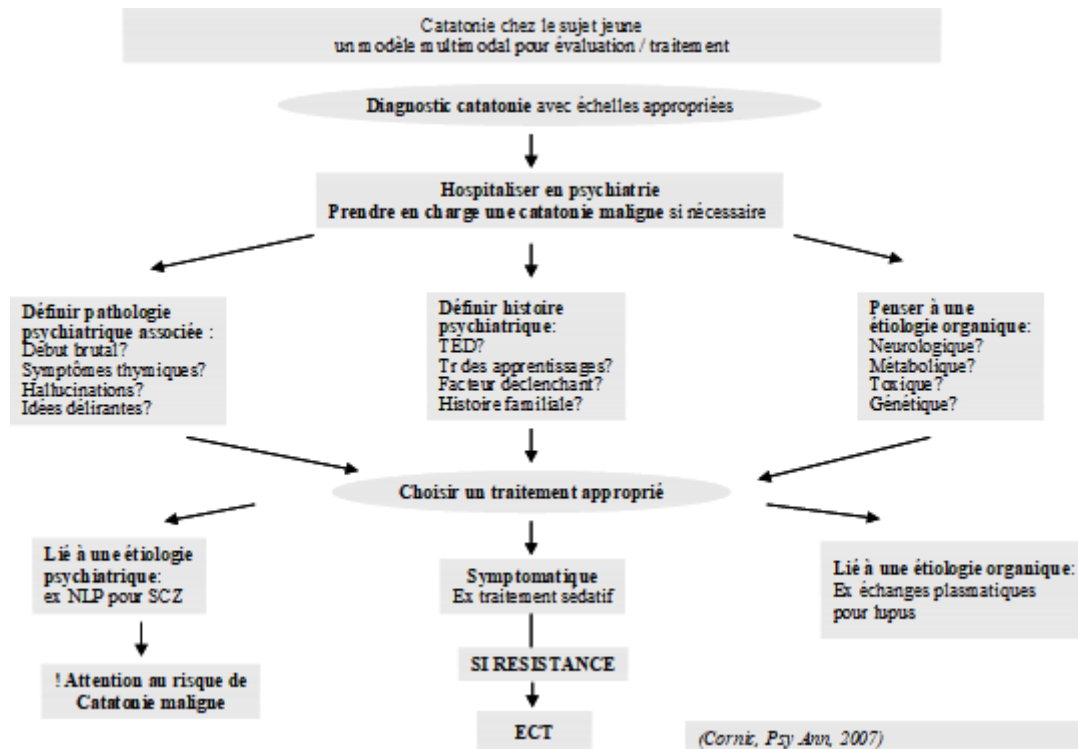


FIGURE 1 : ALGORITHME DE CORNIC ET AL. 2007

3.1 Professionnels impliqués et modalités de coordination

La prise en charge des patients présentant un syndrome catatonique se fait en *milieu spécialisé*, en fonction de la pathologie sous-jacente (psychiatrie de l'adulte, psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, neurologue, neuropédiatre, endocrinologie, médecine interne, ...). Ces praticiens devront apporter un soin particulier sur l'évaluation de la sévérité. L'apparition de symptômes neurovégétatifs est une urgence pouvant nécessiter un transfert en milieu de réanimation ou neuro-réanimation.

Neurophysiologistes, électrophysiologistes, biologistes, généticiens, immunologistes participent au suivi du syndrome catatonique et pour suivre l'évolution et évaluer le risque de récurrence.

Les anesthésistes assureront le bilan pré-thérapeutique pour les séances ECT (Electroconvulsivothérapie).

Diététiciens, nutritionnistes, kinésithérapeutes participeront à la prise en charge en aigu et au décours pour limiter les complications.

En cas de comorbidités, la coordination entre praticiens assurant le suivi sera importante.

Selon l'étiologie, les Centres de Référence et de Compétences pour les Maladies Rares à expression psychiatrique apporteront un accompagnement des médecins traitants pour les thérapeutiques ainsi que pour demander la présentation de dossiers lors de réunions de concertation pluridisciplinaire.

Au-delà de la crise, les praticiens de ville, y compris les médecins généralistes, pédiatres et gériatres, psychiatres auront un rôle important dans la prévention et la surveillance du risque de récurrence et devront être parfaitement informés de traitement.

3.2 Prise en charge thérapeutique (pharmacologique et autre)

Il n'y a pas d'AMM spécifique pour la catatonie.

Plusieurs spécialités pharmaceutiques mentionnées dans ce PNDS pour la prise en charge thérapeutique de l'enfant ou de l'adulte sont utilisées dans une indication ou des conditions d'utilisation non prévues dans l'AMM.

C'est notamment le cas des prescriptions de benzodiazépine au long cours ou le lorazepam en forme intra-veineuse, accessible uniquement sur ATU.

Il est rappelé que :

- la prescription de la spécialité est possible¹, en l'absence d'alternative médicamenteuse appropriée, si l'indication (ou les conditions d'utilisation) a(ont) fait l'objet d'une recommandation temporaire d'utilisation (RTU) ou si le prescripteur juge indispensable, au regard des données acquises de la science, le recours à cette spécialité pour améliorer ou stabiliser l'état clinique du patient. Dans ce cas :
 - le patient doit être informé du caractère hors AMM de la prescription, « de l'absence d'alternative médicamenteuse appropriée, des risques encourus et des contraintes et bénéfiques susceptibles d'être apportés par le médicament », des conditions de prise en charge par l'assurance maladie ;
 - la mention "prescription hors autorisation de mise sur le marché" doit figurer sur l'ordonnance ;
 - la prescription doit être motivée dans le dossier médical du patient ;
- l'Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé (ANSM) peut s'appuyer sur le PNDS pour élaborer une RTU de la spécialité dans l'indication hors AMM, s'il n'existe pas d'alternative médicamenteuse appropriée².

La spécialité peut faire l'objet d'une prise en charge ou d'un remboursement par l'assurance maladie dans l'indication hors AMM, à titre dérogatoire et pour une durée limitée, après avis de la HAS, à condition qu'elle ait fait l'objet au préalable d'une RTU et que son utilisation soit indispensable à l'amélioration de l'état de santé du patient ou pour éviter sa dégradation³ ».

Les actes, produits ou prestations non remboursés doivent également être signalés dans le PNDS. Les produits ou prestations non remboursés peuvent également faire l'objet d'une prise en charge ou d'un remboursement par l'Assurance maladie, à titre dérogatoire et pour une durée limitée, après avis ou recommandation de la HAS et consultation de l'ANSM, s'il n'existe pas d'alternative appropriée et à condition que leur utilisation soit indispensable à l'amélioration de l'état de santé du patient ou pour éviter sa dégradation⁴.

¹ Article L. 5121-12-1 du code de la santé publique

² Article L. 5121-12-1 du code de la santé publique.

³ Article L. 162-17-2-1 du code de la sécurité sociale (CSS).

⁴ Article L. 162-17-2-1 du Code de la sécurité sociale (CSS)

3.2.1 Benzodiazépines

Les benzodiazépines sont le traitement de première intention du syndrome catatonique. Elles offrent une amélioration de la symptomatologie en quelques jours, parfois quelques heures, moyennant une adaptation de la posologie. Le lorazépam est la benzodiazépine de référence, avec une efficacité de 70 à 80%.

Le “*test au lorazépam*” permet d’évaluer la réponse aux benzodiazépines : il consiste en l’administration d’un comprimé de lorazépam de 1 ou 2.5 mg, suivie d’une évaluation du syndrome catatonique 30 minutes après la prise. En milieu hospitalier, le test peut se réaliser avec une injection IV (1 à 2 mg), permettant une évaluation 5 minutes après, mais la forme IV n’est disponible que sur ATU en France. Le test est positif, lorsqu’il existe une amélioration de plus de 50% de la symptomatologie sur l’échelle de cotation de la catatonie de Bush-Francis. D’autres molécules peuvent être utilisées (« *test au zolpidem* » par exemple).

La posologie initiale du traitement par lorazepam est généralement de 1 à 2.5mg (ou 1 à 2mg en IV), per os toutes les 4h à 12h. Elle est augmentée progressivement jusqu’à disparition des signes catatoniques, tout en évitant une sédation trop importante. L’utilisation de posologies très élevées de lorazépam (jusqu’à 16 et 20 mg par jour) est fréquente. En cas d’absence de réponse au lorazépam après 3 jours ou en cas de critères de malignité, un traitement par électro-convulsivothérapie (ECT) est indiqué. Il doit être rapidement discuté avec l’entourage du patient, et un bilan pré-thérapeutique comprenant une IRM cérébrale (afin d’éliminer la présence d’une hypertension intracrânienne contre-indiquant formellement l’ECT), un bilan sanguin pré anesthésique et une consultation d’anesthésie, doit être réalisé.

Le traitement des formes chroniques de catatonie ne diffère pas dans les grandes lignes des catatonies dite “aiguës”. La réponse thérapeutique est souvent moins élevée ou nécessitant un délai plus long pour être obtenue. Il faut ainsi souligner l’échec d’un essai contrôlé randomisé ayant évalué l’efficacité du lorazépam dans la catatonie chronique associée à une schizophrénie. Toutefois, un certain nombre de cas cliniques rapportent l’efficacité du lorazépam, à des posologies généralement élevées, y compris dans des cas de catatonie persistant depuis plusieurs années.

Le traitement par benzodiazépine est peu évalué chez l’enfant. Cependant du fait d’une très bonne efficacité (65%) et de faibles effets secondaires (9%) il est, comme chez l’adulte, le traitement de première intention, parfois à haute doses, jusqu’à 20 à 30 mg de lorazepam. Comme chez l’adulte l’arrêt des neuroleptiques est recommandé jusqu’à ce que l’étiologie sous-jacente soit identifiée.

3.2.2 Electro-convulsivothérapie

L’efficacité de l’ECT dans la prise en charge du syndrome catatonique est importante, particulièrement lorsque celui-ci est associé à un trouble bipolaire. Par ailleurs, lorsque le pronostic vital du patient est engagé, notamment en cas de troubles neuro-végétatifs, il convient de débiter une ECT rapidement.

La méthode de titration, qui consiste à délivrer une intensité de courant progressivement croissante pour déterminer le seuil épileptogène du patient, est utilisée dans la plupart des cas de catatonie. Mais la méthode « âge-dose » peut également être utilisée (qui correspond à débiter le traitement par une intensité correspondant à l’âge du patient divisé par deux). Le placement des électrodes est généralement bitemporal. Les effets secondaires les plus fréquemment rencontrés en phase aiguë du traitement sont : céphalées, nausées, vomissements, complications anesthésiques, confusion post comitiale. Il peut aussi exister des troubles mnésiques transitoires qui n’excèdent pas quelques mois.

Enfin, un effet synergique a été décrit pour l'association ECT et lorazepam dans le traitement de la catatonie (supériorité de l'association de ces deux traitements sur chacun des traitements proposés seuls). Cependant, le maintien de fortes doses de benzodiazépines chez les patients catatoniques peut compromettre le succès de l'ECT, aussi, il est conseillé de suspendre leur prise 8 à 12h avant une séance d'ECT.

Pour rappel, la contre-indication absolue à l'ECT est l'hypertension intracrânienne et certaines contre-indications relatives nécessitent un avis spécialisé : hémorragie intracérébrale récente, traumatisme crânien, décollement de rétine non traité, glaucome à angle fermé, glaucome à angle ouvert sévère, infarctus du myocarde récent, angor instable, fractures instables (notamment vertébrales et fractures du membre supérieur).

Les ECT ont montré leur efficacité dans le cas de catatonie chronique, la rapidité de réponse (4 séances ou moins) ayant une valeur pronostic sur la durée d'évolution de la catatonie. Parfois un traitement de maintenance impliquant la réalisation de séances régulières d'ECT est nécessaire afin de limiter le risque de rechute à l'arrêt du traitement. Le traitement par rTMS permettrait dans certains cas d'être une alternative thérapeutique afin d'éviter la réalisation d'ECT au long cours.

Chez l'enfant et l'adolescent, la Food and Drug Administration (FDA) a recommandé l'utilisation des ECT chez les patients de plus de 13 ans catatoniques, résistant aux traitements de première ligne ou nécessitant une amélioration rapide du fait de la sévérité de leur état, telle que la catatonie maligne. L'efficacité des ECT dans le syndrome catatonique chez les patients âgés de moins de 18 ans a fait l'objet de deux revues de la littérature. En 1997, on retrouve un taux d'efficacité de 80 % et en 2010, une efficacité de 76%.

Les ECT peuvent être également proposés dans les formes de catatonie associées à une histoire neuro-développementale comme les patients avec un TSA ou un trouble du développement intellectuel, avec une bonne tolérance et une réponse rapide.

3.2.3 Autres techniques de neurostimulation

Le traitement par ECT comporte plusieurs limites : difficulté d'accessibilité de cette technique dans de nombreux centres, contre-indications, mauvaise tolérance, ou résistance à ce traitement. Nous avons donc besoin de nouvelles techniques de neuromodulation. Les pistes alternatives actuelles qui semblent prometteuses sont la stimulation magnétique transcrânienne (rTMS) et la stimulation transcrânienne à courant direct (tDCS). La rTMS est une technique de stimulation cérébrale utilisant l'application d'un champ magnétique. On retrouve dans la littérature scientifique neuf cas cliniques de patients présentant un état catatonique et ayant bénéficié d'un traitement par rTMS ciblant le CPFDL, huit ont présenté une amélioration de leur symptomatologie catatonique. La stimulation du CPFDL, carrefour entre les modulations « horizontale » et « verticale », et hypoactif dans la catatonie, serait l'un des principaux modes d'action.

La tDCS ou stimulation transcrânienne à courant continu, est une technique de stimulation cérébrale électrique non invasive, qui module l'excitabilité corticale. La tDCS repose sur l'application d'un faible courant électrique continu via deux électrodes placées au niveau du scalp. Le courant électrique est appliqué au niveau de l'anode (électrode positive) puis circule jusqu'au niveau de la cathode (électrode négative). L'appareil est facilement transportable et ne nécessite pas de plateau technique spécifique. On retrouve dans la littérature scientifique 5 cas de patients présentant un état catatonique traités par tDCS (anode en regard du CPFDL gauche, cathode en regard du CPFDL droit), avec 4 patients pour lesquels une amélioration clinique est décrite. Le nombre de séances de tDCS réalisées variait entre 5 et 28 cas. Une amélioration clinique a été retrouvée pour 8 cas de patients en état catatonique traités par des séances répétées de tDCS (article soumis). Dans cette série, l'anode était placée au niveau du CPFDL gauche et la cathode au niveau de la JTP gauche

(point à mi-chemin entre T3 et P3). L'intensité de la stimulation était réglée à 2 mA et le courant délivré sur 20 minutes. Les séances de tDCS ont été bien tolérées.

Aucun essai contrôlé évaluant l'efficacité de la tDCS ou de la rTMS dans le traitement du syndrome catatonique n'a été publié à ce jour. Le niveau de preuve reste donc très limité, et ne repose que sur quelques cas cliniques. Ainsi, ces traitements ne peuvent pas être considérés comme des thérapeutiques de référence. La tDCS ou la rTMS ne peuvent donc aujourd'hui qu'être réservés à des situations exceptionnelles d'impasse thérapeutique, comme par exemple la persistance d'un état catatonique sévère malgré le traitement étiologique et alors qu'il existe une contre-indication absolue ou une résistance aux ECT.

3.2.4 Autres stratégies médicamenteuses

Amantadine : Les antagonistes des récepteurs NMDA, peuvent être utilisés si l'ECT ne peut être réalisée rapidement, ou en 3^e ligne de traitement en cas d'échec de l'ECT. Un traitement par amantadine peut être débuté à la posologie de 100 mg/jour qui peut être augmentée tous les 3 jours de 100 mg/jour, jusqu'à une dose quotidienne maximale de 600 mg. La mémantine est initiée à la posologie de 10 mg/jour qui peut être augmentée de 10 mg/jour tous les 3 jours jusqu'à une dose quotidienne maximale de 20 mg/jour. Les données sur les molécules antagonistes du récepteur NMDA en population pédiatrique sont peu nombreuses et se résument à des séries de cas.

Anticonvulsivants : Les anticonvulsivants ont une efficacité avérée, notamment en cas de décompensation maniaque associée au syndrome catatonique. Leur utilisation concomitante à une cure d'ECT peut compromettre le succès de l'ECT, aussi, il est conseillé de suspendre leur prise avant les séances ou d'augmenter l'intensité du courant délivré.

Antipsychotiques : Comme rappelé plus haut, l'utilisation des antipsychotiques est très controversée, du fait du risque de catatonie maligne, ou de syndrome malin des neuroleptiques (SMN). Ce n'est pas le traitement de la catatonie mais du trouble sous-jacent. Les antipsychotiques de première génération sont à éviter. La prescription d'antipsychotiques de deuxième génération ne peut se faire qu'en absence de signe de catatonie maligne et avec un monitoring rapproché.

Des traitements spécifiques sont indiqués dans le cas d'une pathologie auto-immune. La première situation correspond à la mise en évidence biologique d'anticorps plasmatiques (lupus, encéphalite d'Hashimoto) ou anti-neuronaux (anticorps anti-NMDA), validant ainsi le diagnostic et l'utilisation de traitement immunosuppresseurs spécifiques.

La deuxième situation est celle d'une encéphalite auto-immune probable, soumise à des critères diagnostiques précis, qui permettent l'introduction de traitements immunosuppresseurs en absence d'anticorps spécifiques mais suite à la présence de marqueurs biologiques d'inflammation aspécifiques (bandes oligoclonales, index d'IgG..) et des anomalies aspécifiques d'inflammation à l'IRM cérébrale. Cette stratégie permet de traiter rapidement des patients pour qui la suspicion d'une encéphalite auto-immune est forte et de limiter les séquelles neurologiques et cognitives.

La démarche thérapeutique est similaire pour la population pédiatrique et adulte et doit faire appel à une concertation pluridisciplinaire impliquant les professionnels de centre experts ou de référence. Pour information, les recommandations actuelles pour le traitement de première ligne de l'encéphalite dysimmune comprennent les corticostéroïdes, les immunoglobulines intraveineuses ou la plasmaphérèse et doivent être réalisés dans une unité de soins habitués à la mise en place de ce type de traitement.

3.3 Prévention et prise en charge des complications

3.3.1 Suivi et prévention des complications

Une surveillance biologique hebdomadaire du retentissement de la catatonie est indispensable, afin d'évaluer :

- La *dénutrition* : pré-albuminémie, albuminémie
- La *rhabdomyolyse et son retentissement rénal* : CPK, ionogramme, créatininémie, urémie
- L'*inflammation* : NFS et CRP, l'inflammation pouvant être liée à une infection intercurrente ou au syndrome catatonique lui-même (Zhou et al. 2020).

3.3.2 Nutrition et hydratation

Les patients atteints d'un syndrome catatonique sont particulièrement exposés à la dénutrition. Celle-ci doit faire l'objet d'un dépistage et d'une évaluation régulière afin de mettre en place précocement les mesures préventives adaptées. Il est encouragé de se référer aux recommandations de bonnes pratiques pour le diagnostic de la dénutrition. Brièvement, la surveillance doit être réalisée une fois par semaine et comprendre :

- une évaluation du poids, calcul de l'IMC, une estimation de la variation du poids
- la recherche de signes cliniques de déshydratation
- un dosage de l'albuminémie
- une surveillance des ingestas solides et liquides et une évaluation diététique des besoins protido-énergétiques en fonction du terrain individuel

Ce bilan doit conduire à une adaptation des repas en prenant compte les besoins énergétiques et protidiques du patient, en concertation avec des professionnels diététiciens.

3.3.3 Troubles de la déglutition

Evaluation : toux, modification de la voix, difficultés lors de la prise d'un verre d'eau (surveillance médicale), évaluation orthophonique

Les mesures à adopter sont l'adaptation des textures ; l'eau gélifiée voire une alimentation entérale par sonde nasogastrique et hydratation intraveineuse.

3.3.4 Prévention des escarres

- https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/Escarres_court.pdf
- diminution de la pression prolongée : mise au fauteuil/ mobilisation
- utilisation de supports adaptés (matelas, coussins...)
- état nutritionnel et hydratation
- hygiène cutanée
- prise en charge kiné précoce

3.3.5 Complications thrombo-emboliques

Comme pour tout patient avec une réduction de mobilité de plus de 3 jours, l'évaluation doit comporter le risque hémorragique (NFS, plaquettes et antécédents) et la fonction rénale (calcul de la clairance). Les héparines de bas poids moléculaire (HBPM et le fondaparinux) sont préférés à l'HNF, compte tenu :

- d'une plus grande commodité d'emploi (1 injection par jour pour HBPM et fondaparinux, absence de surveillance plaquettaire et absence de sur-risque pour le fondaparinux),
 - d'une réduction du risque hémorragique (HBPM),
 - d'une réduction du risque de thrombopénie induite (sous HBPM et surtout sous fondaparinux),
 - de l'absence de risque hémorragique sous fondaparinux comparé au placebo dans ce contexte médical.
- <https://splf.fr/wp-content/uploads/2020/07/recos-veineuse-thromboembolique.pdf>
- <https://ansm.sante.fr/uploads/2021/03/11/ae4209ebc36d7164d4b7c876ddeaabab.pdf>

3.3.6 Syndrome malin des antipsychotiques

La survenue d'une hyperthermie (≥ 38 °C) et d'une rigidité musculaire chez un patient ayant reçu des antipsychotiques doit faire évoquer un SNM. Le diagnostic est posé sur l'augmentation des CPK ou la myoglobinurie et une acidose métabolique

La prise en charge se fait en réanimation, avec un traitement symptomatique : réfrigération immédiate externe jusqu'à 38 °C, réhydratation, assistance respiratoire, sédation.

Deux solutions sont prioritaires si possible : Tunnels réfrigérants avec ventilation d'air et brumisation associée ou l'immersion dans de l'eau entre 10 et 15 °C (sinon : brumisation d'eau fraîche sur la peau ; pièce climatisée ; refroidissement de surface par aspersion/évaporation vers 32 °C ; perfusion par des solutés refroidis).

Les salicylés, paracétamol, corticoïdes, inotropes sont sans intérêt voire dangereux, le Dantrolène est non recommandé, la succinylcholine contre-indiquée.

Les explorations à faire en urgence et le monitoring comportent la myoglobine et les CPK ainsi que la recherche de troubles de la coagulation, gaz du sang artériel ; ionogramme (kaliémie, calcémie) ; fonction rénale ; NFS-P (leucocytose, thrombopénie).

- https://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/SyndromeMalindesNeuroleptiques_FR_fr_EMG_ORPHA94093.pdf

3.4 Suivi et prévention des rechutes

Au-delà de la prise en charge aiguë, le traitement le plus efficace est la prévention d'une rechute catatonique consiste à adapter le traitement de fond de la maladie sous-jacente. L'existence d'un antécédent de syndrome catatonique doit être mentionnée dans le dossier et transmise aux autres prescripteurs afin d'éviter une prescription intempestive sans monitoring, notamment d'antipsychotique.

Les partenaires du parcours de soins devront être sensibilisés et le cas échéant formés au repérage des premiers signes catatoniques.

Références bibliographiques

Waddell G., Burton AK. Occupational Health guidelines for the management of low back pain at work: evidence review. *Occup Med* 2001; 51 (2):124-35

Cohen, D. et al. Clinical relevance of chronic catatonic schizophrenia in children and adolescents: evidence from a prospective naturalistic study. *Schizophr. Res.* 76, 301–308 (2005).

Thakur, A., Jagadheesan, K., Dutta, S. & Sinha, V. K. Incidence of catatonia in children and adolescents in a paediatric psychiatric clinic. *Aust. N. Z. J. Psychiatry* 37, 200–203 (2003).

Wachtel LE, Kahng S, Dhossche DM, Cascella N, Reti IM. ECT for catatonia in an autistic girl. *Am J Psychiatry.* 2008 Mar;165(3):329-33. doi: 10.1176/appi.ajp.2007.07081246.

PMID: 18316431 No abstract available. Wachtel, L. E. Treatment of catatonia in autism spectrum disorders. *Acta Psychiatr. Scand.* 139, 46–55 (2019).

Green, W. H., Padron-Gayol, M., Hardesty, A. S. & Bassiri, M. Schizophrenia with childhood onset: a phenomenological study of 38 cases. *J. Am. Acad. Child Adolesc. Psychiatry* 31, 968–976 (1992).
Takaoka, K. & Takata, T. Catatonia in childhood and adolescence. *Psychiatry Clin. Neurosci.* 57, 129–137 (2003).

Grover, S., Chauhan, N., Sharma, A., Chakrabarti, S. & Avasthi, A. Symptom profile of catatonia in children and adolescents admitted to psychiatry inpatient unit. *Asian J. Psychiatry* 29, 91–95 (2017).
Ghaziuddin, N., Dhossche, D. & Marcotte, K. Retrospective chart review of catatonia in child and adolescent psychiatric patients. *Acta Psychiatr. Scand.* 125, 33–38 (2012).

Cornic, F., Consoli, A. & Cohen, D. Catatonic syndrome in children and adolescents. vol. 37 (*Psychiatric Annals*, 2007).

Cohen, D., Flament, M., Dubos, P.-F. & Basquin, M. Case Series: Catatonic Syndrome in Young People. *J. Am. Acad. Child Adolesc. Psychiatry* 38, 1040–1046 (1999).

Benarous, X. et al. Validation of the Pediatric Catatonia Rating Scale (PCRS). *Schizophr. Res.* 176, 378–386 (2016).

Ey, H. *Etudes psychiatriques.* (Desclée de Brouwer & Cie.).

Wing, L. & Shah, A. Catatonia in autistic spectrum disorders. *Br. J. Psychiatry J. Ment. Sci.* 176, 357–362 (2000).

Kakooza-Mwesige, A., Wachtel, L. E. & Dhossche, D. M. Catatonia in autism: implications across the life span. *Eur. Child Adolesc. Psychiatry* 17, 327–335 (2008).

Hare, D. J. & Malone, C. Catatonia and autistic spectrum disorders. *Autism Int. J. Res. Pract.* 8, 183–195 (2004).

Fink, M., Taylor, M. A. & Ghaziuddin, N. Catatonia in autistic spectrum disorders: a medical treatment algorithm. *Int. Rev. Neurobiol.* 72, 233–244 (2006).

Lahutte, B. et al. Multidisciplinary approach of organic catatonia in children and adolescents may improve treatment decision making. *Prog. Neuropsychopharmacol. Biol. Psychiatry* 32, 1393–1398 (2008).

Consoli A, Raffin M, Laurent C, Bodeau N, Champion D, Amoura Z, Sedel F, An-Gourfinkel I, Bonnot O, Cohen D. Medical and developmental risk factors of catatonia in children and adolescents: a

prospective case-control study. *Schizophr Res.* 2012 May;137(1-3):151-8. doi: 10.1016/j.schres.2012.02.012. Epub 2012 Mar 7. PMID: 22401837

Cornic, F. et al. Association of adolescent catatonia with increased mortality and morbidity: evidence from a prospective follow-up study. *Schizophr. Res.* 113, 233–240 (2009).

Raffin, M. et al. Treatment use in a prospective naturalistic cohort of children and adolescents with catatonia. *Eur. Child Adolesc. Psychiatry* 24, 441–449 (2015).

Mazzone, L., Postorino, V., Valeri, G. & Vicari, S. Catatonia in patients with autism: prevalence and management. *CNS Drugs* 28, 205–215 (2014).

Food and Drug Administration, HHS. Neurological Devices; Reclassification of Electroconvulsive Therapy Devices; Effective Date of Requirement for Premarket Approval for Electroconvulsive Therapy Devices for Certain Specified Intended Uses. Final order. *Fed. Regist.* 83, 66103–66124 (2018).

Rey, J. M. & Walter, G. Half a century of ECT use in young people. *Am. J. Psychiatry* 154, 595–602 (1997).

Consoli, A. et al. Electroconvulsive therapy in adolescents with the catatonia syndrome: efficacy and ethics. *J. ECT* 26, 259–265 (2010).

American Psychiatric Association. Task Force on Electroconvulsive Therapy. The Practice of ECT: Recommendations for Treatment, Training and Privileging. *Convuls. Ther.* 6, 85–120 (1990).

Hutchison L, Silber Y, Rollhaus E, Gnerre C. Amantadine Augmentation in Pediatric Catatonia: A Case Report and Review of the Literature. *Psychosomatics.* 2020 Mar-Apr;61(2):193-199. doi: 10.1016/j.psym.2019.08.003. Epub 2019 Aug 14. PMID: 31543245.

Ferrafiat V, Raffin M, Freri E, Granata T, Nardocci N, Zibordi F, Bodeau N, Benarous X, Olliac B, Riquin E, Xavier J, Viaux S, Haroche J, Amoura Z, Gerardin P, Cohen D, Consoli A. A causality algorithm to guide diagnosis and treatment of catatonia due to autoimmune conditions in children and adolescents. *Schizophr Res.* 2018 Oct;200:68-76. doi: 10.1016/j.schres.2017.06.036. Epub 2017 Jun 26. PMID: 28659239.

Guetta M, Kas A, Aouidad A, Soret M, Allenbach Y, Bordonné M, Oppetit A, Raffin M, Psimaras D, Cohen D, Consoli A. Relevance of Brain 18F-FDG PET Imaging in Probable Seronegative Encephalitis With Catatonia: A Case Report. *Front Psychiatry.* 2021 Jun 9;12:685711. doi: 10.3389/fpsy.2021.685711. PMID: 34177668; PMCID: PMC8219867.

Northoff, G., Krill, W., Wenke, J., Gille, B., Russ, M., Eckert, J., Pester, U., Bogerts, B., Pflug, B., 1998. Major Differences in Subjective Experience of Akinetic States in Catatonic and Parkinsonian Patients. *Cognitive Neuropsychiatry* 3(3), 161-178.

Rosebush, P.I., Mazurek, M.F., 1999. Catatonia: re-awakening to a forgotten disorder. *Mov Disord* 14(3), 395-397.

Cohen, D., 2006. Towards a valid nosography and psychopathology of catatonia in children and adolescents. *International review of neurobiology* 72, 131-147.

Taylor MA. Catatonia: Prevalence and Importance in the Manic Phase of Manic-Depressive Illness. *Arch Gen Psychiatry.* 1 oct 1977;34(10):1223.

Karmacharya R, England ML, Öngür D. Delirious mania: Clinical features and treatment response. *J Affect Disord.* août 2008;109(3):312-6.

Bräunig P, Krüger S, Shugar G. Prevalence and clinical significance of catatonic symptoms in mania. *Compr Psychiatry.* janv 1998;39(1):35-46.

Annexe 1. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Centre de référence Maladie Rare à expression psychiatrique (Pôle Hospitalo Universitaire Evaluation, Prévention, Innovation Thérapeutique ; GHU Psychiatrie et Neurosciences, Paris, 1 rue Cabanis 75014 Paris Tel 01 45 65 81 79), sous la direction de Pr Marie-Odile Krebs.

Ont participé à l'élaboration du PNDS

Groupe de rédaction multidisciplinaire

- Dr Ali Amad, Psychiatre de l'Adulte, CHU Lille, référent du dispositif ESPPER
- Dr Maeva Magnat, Psychiatre, CHU Lille, Dispositif ESPPER
- Dr Christophe Delmas, Psychiatre, Toulouse
- Dr Marie Raffin Pedopsychiatre, CHU Pitié-Salpêtrière, Paris
- Dr Xavier Benarous, Psychiatre, CHU Amiens
- Dr Alexandre Haroche, Psychiatre de l'Adulte, GHU-Paris, Paris
- Dr Vladimir Ferrafiat, Psychiatre de l'Enfant et de l'adolescent
- Dr David Bendetowicz, Neurologue, CHU Pitié-Salpêtrière, Paris

Groupe de relecteurs – 1^{er} niveau

- Dr Marion Plaze Psychiatrie Adulte, GHU-Paris, Paris
- Pr Olivier Bonnot Pedopsychiatrie, Maladies Métaboliques,
- Dr Boris Chaumette MD,PHD, Psychiatrie Adulte, Maladies Rares GHU-Paris, Paris
- Dr Emilie Schlumberger Neuropédiatre, PH, PD, hôpital Raymond Poincaré (Garches)
- Pr Marie Sarrazin, Neurologue Maladies Neurodégénérative
- Pr Angèle Consoli PUPH, Pédopsychiatrie, Thérapeutique
- Pr David Cohen PUPH, Pédopsychiatrie, Thérapeutique

Déclarations d'intérêt

- . Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt

Annexe 2. Coordonnées du centre de référence, des centres de compétence et des associations de patients

DéfiScience - Filière nationale de santé maladies rares du neurodéveloppement

Animateur : Pr Vincent Des Portes

DéfiScience Téléphone : 04 27 85 54 58 Courriel : ghe.defiscience@chu-lyon.fr

Source internet : <http://www.defiscience.fr/filiere/>

Centre de Référence Maladies Rares à expression psychiatrique

Centre de Référence des Maladies Rares à expression psychiatrique

Pr David Cohen Médecin coordonnateur du Centre de référence

Adresse : AP-HP, Hôpital Pitié Salpêtrière - 47-83, boulevard de l'Hôpital 75651 Paris cedex 13

Centre de référence promoteur du PNDS

Pr Marie-Odile KREBS, Psychiatre Coordinatrice du Centre de référence Maladie Rare à expression psychiatrique

Adresse : GHU Psychiatrie et Neurosciences, Paris, 1 rue Cabanis 75014 Paris

Téléphone : 01 45 65 81 79

Centres de référence constitutifs des Maladies Rares à Expression Psychiatrique

Centre de Référence Constitutif CH Le Vinatier, Bron

Dr Caroline Demily

Centre de Référence Constitutif GHU, Paris

Pr Marie-Odile Krebs

Centres de compétence des Maladies Rares à Expression Psychiatrique

| | | |
|-------------------|---|--------------------------|
| Centre Compétence | CHRU Lille | Pr Renaud JARDRI |
| Centre Compétence | CHU Nantes | Pr Olivier Bonnot |
| Centre Compétence | CHU Nice | Pr Florence Askenazy |
| Centre Compétence | CHU Toulouse | Pr Jean-Philippe Raynaud |
| Centre Compétence | APHM Marseille | Pr Christophe Lançon |
| Centre Compétence | APHP Necker Paris | Pr Arnold Munnich |
| Centre Compétence | CHU Rennes | Pr Sylvie Tordjman |
| Centre Compétence | CHU Poitiers | Pr Jaafari Nematollah |
| Centre Compétence | CH Le Vinatier, Bron | Pr Nicolas Franck |
| Centre Compétence | CHS CHI Clermont de l'Oise | Dr Marie-Cécile Bralet |
| Centre Compétence | CH La Chartreuse, Dijon | Dr Martin Juliette |
| Centre Compétence | CHU Clermont Ferrand | Pr Pierre-Michel Llorca |
| Centre Compétence | CHU Rennes | Pr Sylvie Tordjman |
| Centre Compétence | CHU Montpellier | Pr Amaria Baghdali |
| Centre Compétence | CHU Rouen | Pr Priscille Gerardin |
| Centre Compétence | Fondation Ophtalmologique Rothschild, Paris | Dr Paola Atzori |
| Centre Compétence | CHU Strasbourg | Pr Carmen M. Schröder |

Informations complémentaires

Alliance Maladies Rares,

Fédération d'associations de maladies rares

Source Internet : <http://www.alliance-maladies-rares.org>

Nathalie Triclin-Conseil, Présidente

Maladies Rares Info service – Plateforme d'appel et d'informations des maladies rares

Source Internet : <http://www.maladiesraresinfo.org/>

Téléphone : 01 56 53 81 36

Annexe 3. Echelle de cotation de catatonie

TABLEAU 3 : ITEMS DE L'ÉCHELLE DE COTATION DE CATATONIE DE BUSH-FRANCIS

| Items de l'échelle de cotation de catatonie de Bush-Francis | |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none"> - Agitation - Immobilité/stupeur - Mutisme - Fixité du regard - Prise de posture/catalepsie - Grimaces - Echopraxie/écholalie - Stéréotypies - Maniérisme - Verbigérations : répétition d'expressions ou de phrases (comme un disque rayé). - Rigidité - Négativisme - Flexibilité cireuse - Attitude de retrait | <ul style="list-style-type: none"> - Impulsivité - Obéissance automatique - MITGEHEN (obéissance passive) : élévation du bras en « lampe d'architecte » en réponse à une légère pression du doigt, en dépit d'instructions contraires. - GEGENHALTEN (oppositionnisme, négativisme « musculaire ») : Résistance à un mouvement passif proportionnel à la force du stimulus, paraît plus automatique que volontaire. - Ambitendance - Réflexe de grasping - Persévération - Combativité - Anomalies neuro-végétatives |

TABLEAU 4 : ITEMS DE L'ÉCHELLE DE CATATONIE DE NORTHOFF

| Anomalies motrices | Symptômes affectifs | Symptômes comportementaux |
|---|---|--|
| <ul style="list-style-type: none"> - Maniérisme - Stéréotypies - Festination - Mouvements athétosiques - Dyskinésies - Gegenhalten - Prise de posture - Catalepsie - Flexibilité cireuse - Rigidité - Hypotonie - Altérations soudaines du tonus musculaire - Akinésie | <ul style="list-style-type: none"> - Émotions compulsives / non contrôlées - Labilité émotionnelle - Impulsivité - Agressivité - Excitation - Troubles du comportement sous tendus par l'état émotionnel du patient - Anesthésie affective - Latence des affects - Anxiété - Ambivalence - Fixité du regard - Agitation | <ul style="list-style-type: none"> - Expressions faciales grimaçantes - Verbigérations - Persévérations - Discours compulsif/ non contrôlé - Obéissance automatique - Trouble du qualitatif du langage (maniérisme, hypophonie, hyperphonie) - Écholalie/ échopraxie - Mitgehen - Comportements compulsifs - Négativisme - Attitude de retrait - Mutisme - Stupeur - Absence d'initiative - Anomalies végétatives |

TABLEAU 5 : ECHELLE DE BUSH-FRANCIS

| <p align="center">Echelle de Bush-Francis (BFCRS) http://www.asso-aesp.fr/semiologie/outils-pratiques/fiche-catatonie/</p> | | |
|--|---|--|
| <p>1. AGITATION : Hyperactivité extrême, agitation motrice constante qui semble sans but. Ne pas attribuer à de l'akathisie ou une agitation dirigée. 0 = Absente. 1 = Mouvement excessif, intermittent. 2 = Mouvement constant, hyperkinétique sans période de repos. 3 = Agitation catatonique caractérisée, activité motrice frénétique sans fin</p> | <p>9. MANIÉRISME : Mouvements bizarres mais orientés vers un but (ex : sauter ou marcher sur la pointe des pieds, salut des passants, mouvements banals exagérés). Le caractère anormal est lié à la nature du mouvement. 0= Absent. 1= Occasionnel. 2= Fréquent. 3 = Constant.</p> | <p>17. MITGEHEN (obéissance passive) : Élévation du bras en « lampe d'architecte » en réponse à une légère pression du doigt, en dépit d'instructions contraires. 0 = Absent. 3 = Présent.</p> |
| <p>2. IMMOBILITÉ/STUPEUR : Hypoactivité extrême, immobilité, faible réponse aux stimuli. 0 = Absente. 1 = Position anormalement fixe, peut interagir brièvement. 2 = Pratiquement aucune interaction avec le monde extérieur. 3 = Stupeur, pas de réaction aux stimuli douloureux.</p> | <p>10. VERBIGÉRATION : Répétition d'expressions ou de phrases (comme un disque rayé). 0 = Absente. 1 = Occasionnelle. 2 = Fréquente. 3 = Constante.</p> | <p>18. GEGENHALTEN (oppositionnisme, négativisme « musculaire ») : Résistance à un mouvement passif proportionnel à la force du stimulus, paraît plus automatique que volontaire. 0 = Absent. 3 = Présent.</p> |
| <p>3. MUTISME : Peu ou pas de réponses verbales. 0 = Absent. 1 = Absence de réponse à la majorité des questions, chuchotement incompréhensible. 2 = Prononce moins de 20 mots en 5 minutes. 3 = Aucune parole.</p> | <p>11. RIGIDITÉ : Maintien d'une posture rigide en dépit d'efforts de mobilisation. Exclure si présence d'une roue dentée ou d'un tremblement. 0 = Absente. 1 = Résistance légère. 2 = Résistance modérée. 3 = Résistance sévère, ne peut pas être repositionné.</p> | <p>19. AMBITENDANCE : Le patient paraît « coincé », sur le plan moteur, dans un mouvement indécis et hésitant. 1. 0 = Absent. 2. 3 = Présent.</p> |
| <p>4. FIXITÉ DU REGARD : Regard fixe, peu ou pas d'exploration visuelle, rareté du clignement. 0 = Absente. 1 = Contact visuel pauvre, périodes de fixité du regard inférieures à 20 secondes, diminution du clignement des paupières. 2 = Fixité du regard supérieure à 20 secondes, changement de direction du regard occasionnelle. 3 = Regard fixe non réactif.</p> | <p>12. NÉGATIVISME : Résistance sans motivation apparente aux instructions ou tentatives de mobilisation ou d'examen du patient. Comportement d'opposition, fait exactement le contraire de ce qui est demandé. 0 = Absent. 1 = Résistance légère et/ou opposition occasionnelle. 2 = Résistance modérée et/ou opposition fréquente. 3 = Résistance sévère et/ou opposition constante.</p> | <p>20. RÉFLEXE DE GRASPING : Durant l'examen neurologique. 0 = Absent. 3 = Présent.</p> |
| <p>5. PRISE DE POSTURE/CATALEPSIE : Maintien de posture(s) spontanée(s), comprenant les postures banales (ex : rester assis ou debout pendant de longues périodes sans réagir). 0 = Absente. 1 = Moins de 1 minute. 2 = Plus d'1 minute, moins de 15 min. 3 = Posture bizarre, ou courantes, >15 minutes.</p> | <p>13. FLEXIBILITÉ CIREUSE : Pendant les changements de postures exercés sur le patient, le patient présente une résistance initiale avant de se laisser repositionner, comme si on pliait une bougie. 0 = Absente 3 = Présente.</p> | <p>21. PERSÉVÉRATION : Retour répétitif au même sujet de discussion ou persistance d'un mouvement. 0 = Absent. 3 = Présent.</p> |
| <p>6. GRIMACES : Maintien d'expressions faciales bizarres : 0 = Absentes. 1 = Moins de 10 secondes. 2 = Moins de 1 minute. 3 = Expression bizarre maintenue plus d'1 minute.</p> | <p>14. ATTITUDE DE RETRAIT : Refus de manger, de boire et/ou de maintenir un contact visuel. 0 = Absente. 1 = Alimentation/interaction minimale(s) depuis moins d'une journée. 2 = Alimentation/interaction minimale(s) depuis plus d'une journée. 3 = Absence totale d'alimentation/interaction pendant au moins un jour.</p> | <p>22. COMBATIVITÉ 2 : Habituellement non dirigée, avec peu ou pas d'explication par la suite. 0 = Absent. 1 = Agitation ou coups occasionnels avec un faible risque de blessures. 2 = Agitation ou coups fréquents avec un risque modéré de blessures. 3 = Dangereuse pour autrui.</p> |
| <p>7. ÉCHOPRAXIE/ÉCHOLALIE : Imitations des mouvements ou des propos de l'examineur. 0 = Absente. 1 = Occasionnelle. 2 = Fréquente. 3 = Constante.</p> | <p>15. IMPULSIVITÉ : Le patient s'engage brutalement dans un comportement inapproprié (ex : court dans tous les sens, crie, enlève ses vêtements) sans évènement déclenchant. Après il ne peut pas donner d'explication, ou alors une explication superficielle. 0 = Absente. 1 = Occasionnelle. 2 = Fréquente. 3 = Constante ou non modifiable.</p> | <p>23. ANOMALIES NEUROVÉGÉTATIVES : Température, tension artérielle, fréquence cardiaque, respiratoire, hypersudation. 0 = Absent. 1 = Anomalie d'un paramètre (HTA préexistante exclue). 2 = Anomalie de 2 paramètres. 3 = Anomalie de 3 param. ou +</p> |
| <p>8. STÉRÉOTYPIES : Activité motrice répétitive, sans but précis (ex. : joue avec les doigts, se touche de façon répétée, se frotte ou se tapote), le caractère anormal n'est pas lié à la nature du geste mais du fait de sa répétition. 0 = Absentes. 1 = Occasionnelles. 2 = Fréquentes. 3 = Constantes.</p> | <p>16. OBÉISSANCE AUTOMATIQUE : Coopération exagérée avec les demandes de l'examineur, ou poursuite spontanée du mouvement demandé. 0 = Absente. 1 = Occasionnelle. 2 = Fréquente. 3 = Constante.</p> | <p align="center">Total = ___/ 69</p> |

Annexe 4. Algorithmes d'exploration des catatonies

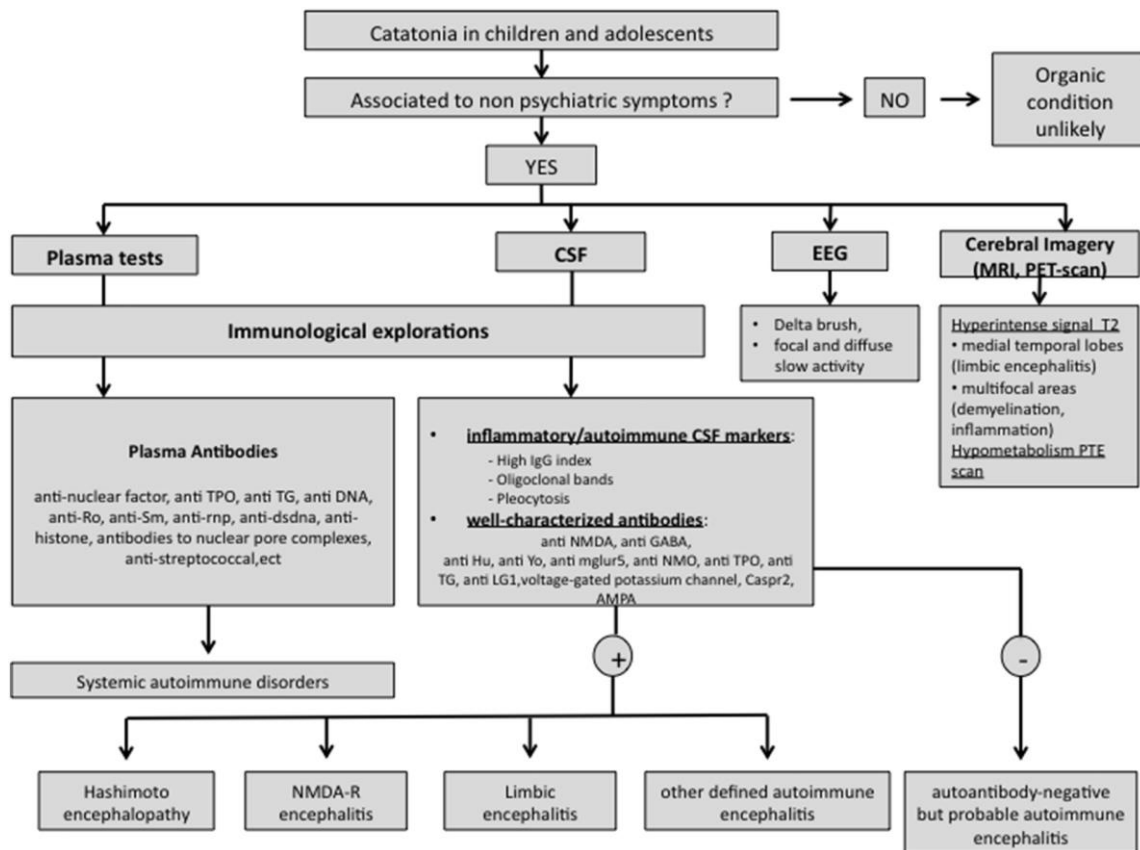


FIGURE 2 : ALGORITHME D'EXPLORATION DES CATATONIES

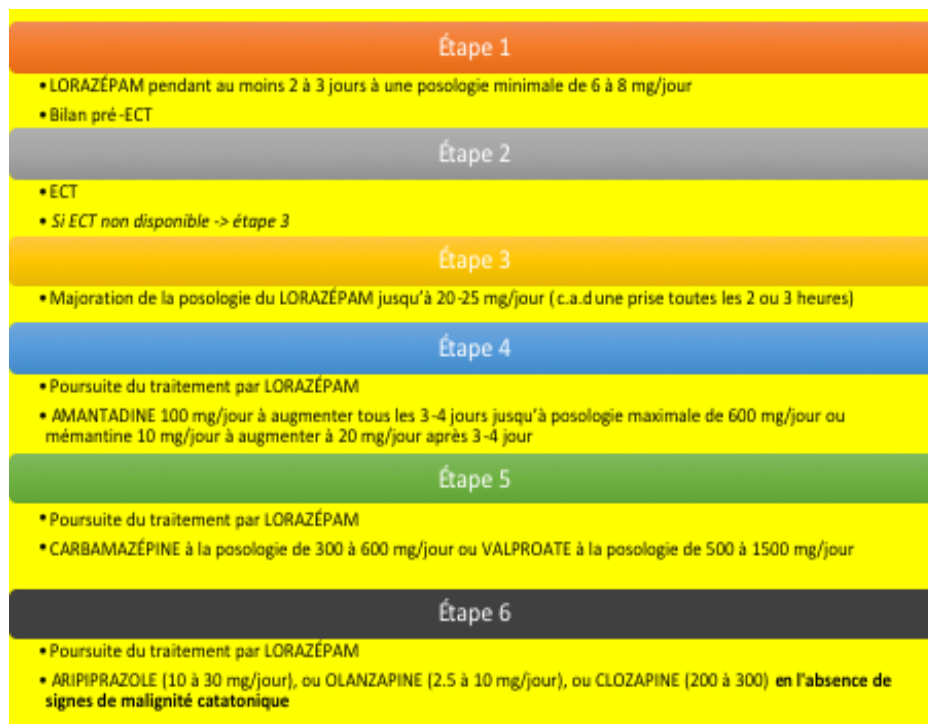


FIGURE 3 : ALGORITHME THÉRAPEUTIQUE DU SYNDROME CATATONIQUE

Annexe 5. Méthodologie d'élaboration du PNDS et stratégie de Recherche documentaire.

1. Méthode

La méthode utilisée pour l'élaboration de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est celle des « Recommandations pour la pratique clinique »⁵, selon la « méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr).

Elle repose, d'une part, sur l'analyse et la synthèse critiques de la littérature médicale disponible, et, d'autre part, sur l'avis d'un groupe multidisciplinaire de professionnels concernés par le syndrome catatonique.

Le présent argumentaire comporte l'ensemble des données bibliographiques analysées pour la rédaction du PNDS.

2. Méthodologie de Rédaction du PNDS

Après une analyse critique de la littérature internationale (voir « Recherche bibliographique »), une première version du PNDS a été rédigée par un Groupe de rédaction multidisciplinaire sous la coordination du Pr Marie-Odile Krebs.

Le document a ensuite été soumis à relecture et modifications libres à un Groupe de lecture, comportant médecin généraliste, neurologue, pédiatre, et des représentants associatifs.

Les remarques et modifications issues des relectures ont été intégrées, permettant d'aboutir au document final. Le PNDS présenté est donc le fruit d'un travail collégial.

3. Stratégie de recherche documentaire

Sources consultées : PubMed, Medline, Cochrane, clinical trials
Période de recherche 1980-2021 (plus quelques articles princeps antérieurs à cette période).
Langues retenues : Anglais, Français

Mots clés utilisés : Synonyme(s) CATATONIA

A titre d'exemple, le tableau ci-dessous décrit des extraits des requêtes documentaires sur PubMed, selon les équations de recherche utilisées (MeSH terms).

| Type d'étude / Sujet | Nombre de références |
|--|----------------------|
| <ul style="list-style-type: none">▶ Mots clés utilisés▶ Langues retenues : français / anglais▶ Sources consultées : PUBMED | Période 1980 - 2021 |
| MOTS CLES Occurrences Equation de recherche : MeSH Terms] | |
| « CATATONIA » AND (« DIAGNOSIS » OR « ASSESSMENT ») | 1363 |

⁵ Cf. Les recommandations pour la pratique clinique - Base méthodologique pour leur réalisation en France. Anaes, 1999 - 2000.

| | |
|--|-----|
| « CATATONIA » AND (« MEDICAL CONDITION » OR « COMORBIDITY » OR « ORGANIC CONDITION » OR « AUTO-IMMUNE » OR « METABOLIC » OR « GENETIC ») | 252 |
| « CATATONIA » AND (« NEURODEVELOPMENTAL DISORDER » OR « AUTISM » OR « INTELECTUAL DISABILITY ») | 143 |
| « PERIODIC CATATONIA » OR « CHRONIC CATATONIA » | 151 |
| « CATATONIA » AND (« CHILDREN » OR « ADOLESCENT » OR « PEDIATRIC ») | 644 |
| « CATATONIA » AND « ELDERLY » | 41 |
| « CATATONIA » AND (« PHARMACOLOGICAL TREATMENT » OR « THERAPEUTIC » OR « ANTIPSYCHOTIC » OR « NEUROLEPTIC » OR « BENZODIAZEPINE » OR « LORAZEPAM ») | 952 |
| « CATATONIA » AND (« tDCS » OR « rTMS » OR « ELECTROCONVULSIVE THERAPY ») | 734 |
| Type d'article : Books and Documents/ Classical Article/ Clinical Trial/ Consensus Development Conference/ Controlled Clinical Trial/ Guideline/ Meta-Analysis/ Patient Education Handout/ Practice Guideline/ Randomized Controlled Trial/ Scientific Integrity Review/ Systematic Reviews/ Customize | |

La sélection des publications pertinentes pour la rédaction du PNDS a pris en compte l'intérêt clinique pour le praticien, la reproductibilité des données sur plusieurs publications de groupes distincts, la qualité méthodologique du design des essais thérapeutiques, avec de rares études randomisées vs placebo. Les articles source cités dans les *reviews* ont été consultés quand ils étaient disponibles. Les avis d'experts ont été aussi pris en compte dans la rédaction, validés par le groupe de relecture.

Les articles sélectionnés, analysés, et cités dans le texte du PNDS par ordre alphabétique du premier auteur, sont regroupés ici selon le thème abordé.