

Nous consacrons ce numéro du Psych'actus au syndrome catatonique.

Syndrome peu connu de la sphère médicale, l'HAS a émis un [Protocole National de Diagnostic et de Soins](#) (PNDS) en Novembre 2021 afin d'aider les cliniciens, et notamment les [médecins généralistes](#), à le diagnostiquer plus facilement et donc a fortiori à mieux le prendre en charge (1).

Dans ce numéro, nous résumerons les recommandations actuelles à disposition et proposons un protocole Catatonie aux établissements de santé.

❖ Sémiopathologie

➤ Définition du syndrome catatonique

C'est un syndrome psychomoteur, le diagnostic est donc purement clinique.

La suspicion clinique de la catatonie se fait devant un patient **stuporeux et/ou mutique**.

Selon le DSM-5 (2), 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 :

- **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.

Tous ces signes sont visualisables en vidéo sur le site de l'University of Rochester Medical Center (<https://www.urmc.rochester.edu/psychiatry/divisions/collaborative-care-and-wellness/bush-francis-catatonia-rating-scale/bfcrs.aspx>).

➤ Catatonie maligne

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 :

- Hyperthermie > 38,5 °C ou hypothermie < 35°C
- Rétention aigue d'urine
- Dysautonomie :
 - Hypotension ou hypertension artérielle
 - Tachycardie ou bradycardie sévère
 - Hyperthermie > 38,5 °C ou hypothermie < 35°C
 - Polypnée ou bradypnée
 - Hypersudation

La catatonie maligne est une indication d'ElectroConvulsivoThérapie (ECT) en première intention. En pratique, en cas de catatonie maligne : (i) prévenir un réanimateur ; (ii) traiter immédiatement par une benzodiazépine à haute dose (débuter le Lorazépam à 8 mg/j avec augmentation progressive en fonction de la réponse clinique, jusqu'à 24 mg/j); (iii) programmer des séances d'ECT, à débuter dans les 48h à 72h en cas de réponse partielle ou nulle aux benzodiazépines (BZDs).

La proximité clinique entre la catatonie maligne et le syndrome malin des neuroleptiques rend le diagnostic complexe. La différence entre les deux syndromes est même discutée dans la littérature (3). Certains auteurs rapportent cependant que les signes positifs (catalepsie, posture, échophénomènes) sont plus volontiers retrouvés dans la catatonie maligne que les signes négatifs (mutisme, stupeur...).

➤ **Evaluation de la sévérité du syndrome catatonique**

L'évaluation de la sévérité se fait en premier lieu de façon symptomatologique grâce à l'**échelle de Bush-Francis ou BFCRS** (*Bush-Francis Catatonia Rating Scale*) comportant 23 items cotés de 0 à 3 pour un score total sur 69 (disponible page 40 du [PNDS HAS 2021](#)).

En cas de doute diagnostique, un test au lorazépam ou un test au zolpidem permet d'évaluer la réponse aux BZDs. Après avoir réalisé un premier BFCRS, on administre un comprimé de lorazépam 1 ou 2,5 mg ou un comprimé de zolpidem 10 mg (5 mg chez le sujet âgé) suivie d'une évaluation du syndrome catatonique à 30 minutes (zolpidem) ou à 60 minutes (lorazépam *per os*) après la prise. 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.

➤ **Bilans biologiques**

Le bilan de base à réaliser systématiquement devant tout syndrome catatonique :

- 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

L'enquête étiologique du syndrome implique des examens et des bilans biologiques plus larges.

❖ **Epidémiologie**

La prévalence et l'incidence, bien que difficilement évaluables dans la littérature, serait respectivement de 9% dans les unités d'hospitalisation (IC 95% : 6,9-11,7%) et de 10,6 pour 100 000 années -personnes en population générale (IC 95% : 10-11.1) (4).

❖ **Etiologies psychiatriques (1)**

Les troubles de l'humeur (trouble bipolaire, trouble unipolaire), le trouble schizoaffectif, la schizophrénie, les troubles du spectre de l'autisme, le trouble du développement intellectuel et les états de stress aigu peuvent être à l'origine du syndrome catatonique dans 75 à 80% des cas.

❖ **Etiologies non psychiatriques (20 à 25% des cas) (4)**

Se référer au tableau en Annexe 1.

❖ **Diagnostics différentiels (4)**

Se référer au tableau en Annexe 2.

❖ **Prise en charge thérapeutique (cf diagramme p. 5)**

Il n'y a pas d'AMM spécifique pour la catatonie. Dès que le diagnostic de catatonie est confirmé, l'arrêt des antipsychotiques (AP) est préconisé à cause du risque majoré de catatonie maligne et de syndrome malin des neuroleptiques.

➤ **Benzodiazépines**

La posologie initiale du traitement par lorazépam est généralement de 1 à 2,5 mg *per os* (ou 1 à 2 mg en IntraVeineuse (IV) ou IntraMusculaire (IM), si impossibilité de la voie *per os* parfois due au négativisme de la catatonie), toutes les 2-4h à 12h. La réévaluation clinique après administration de lorazépam doit se faire après 5 minutes en IV, 15 minutes en IM et 30 à 60 minutes *per os*. La posologie 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. Que ce soit per os ou injectable, le lorazépam est utilisé hors AMM.

Si le lorazépam injectable est indisponible et si la voie IV est nécessaire, le diazépam injectable (Valium®) pourra être utilisé aux posologies de 10 mg, 3 à 4 fois par jour en IV lente (IVL).

L'antidote des BZDs en cas de surdosage est le flumazénil (posologies : se référer au RCP).

En cas d'absence de réponse au lorazépam après 3 jours ou en cas de critères de malignité, un traitement par ECT est indiqué. Il doit être rapidement discuté avec l'entourage du patient, et un bilan pré-thérapeutique comprenant un TDM cérébral (afin d'éliminer la présence d'une hypertension intracrânienne contre-indiquant formellement l'ECT), un bilan sanguin pré anesthésique, un ECG et une consultation d'anesthésie, doivent être réalisés.

Conditions d'utilisation du Lorazépam injectable (ampoule de 4 mg/1 mL) :

- *En IV Lente* : le lorazépam injectable (ampoule de 4 mg/1 mL) est dilué dans une quantité égale d'une substance compatible (NaCl 0.9%, Glucose 5%, Eau PPI). Par exemple : 0,5 mL de lorazépam dilué dans 0,5 mL de NaCl pour une dose de 2 mg. Il peut être administré en IVL ou en perfusion IV sans dépasser une vitesse de 2 mg/minute.

- *En IM* : le lorazépam injectable (ampoule de 4 mg/1 mL) peut être administré sans dilution préalable en IM profonde. Il peut aussi être dilué selon les mêmes modalités que pour la voie IV pour faciliter l'administration IM.

Il est intéressant de discuter d'un calendrier de sevrage aux BZDs dès l'amélioration clinique du patient (5).

Lorsque la cause de la catatonie est un trouble psychotique, la réintroduction d'un antipsychotique de 2^e génération sera réalisée de manière prudente et progressive, en co-administration des BZDs, et en portant une vigilance accrue au risque d'aggravation du syndrome catatonique par l'antipsychotique ou de Syndrome Malin des Neuroleptiques. Si le syndrome catatonique est lié à un sevrage en Clozapine, la reprise du traitement est également conseillée (4).

➤ ElectroConvulsivoThérapie

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. Enfin, un effet synergique a été décrit pour l'association ECT et lorazépam 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, en cas de difficulté à obtenir des crises efficaces, les posologies de BZDs peuvent être revues à la baisse. 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'éviter la réalisation d'ECT au long cours.

Amantadine

- les antagonistes des récepteurs NMDA, peuvent être utilisés si l'ECT ne peut être réalisée rapidement, ou en 3^{ème} ligne de traitement en cas d'échec de l'ECT. La posologie est de 100 mg/jour et peut être augmentée tous les 3 jours de 100 mg/jour, jusqu'à une dose quotidienne maximale de 600 mg/j.

Mémantine :

- peut être utilisée si l'ECT ne peut être réalisée rapidement, ou en 3^{ème} ligne de traitement en cas d'échec de l'ECT. La posologie initiale est de 10 mg/jour et peut être augmentée de 10 mg/jour tous les 3 jours jusqu'à une dose quotidienne maximale de 20 mg/jour.

Anticonvulsivants (carbamazépine et divalproate de Na) :

- peuvent être utilisés avec succès, 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.

Lithium :

- peut être utilisé dans le cas d'une catatonie périodique.

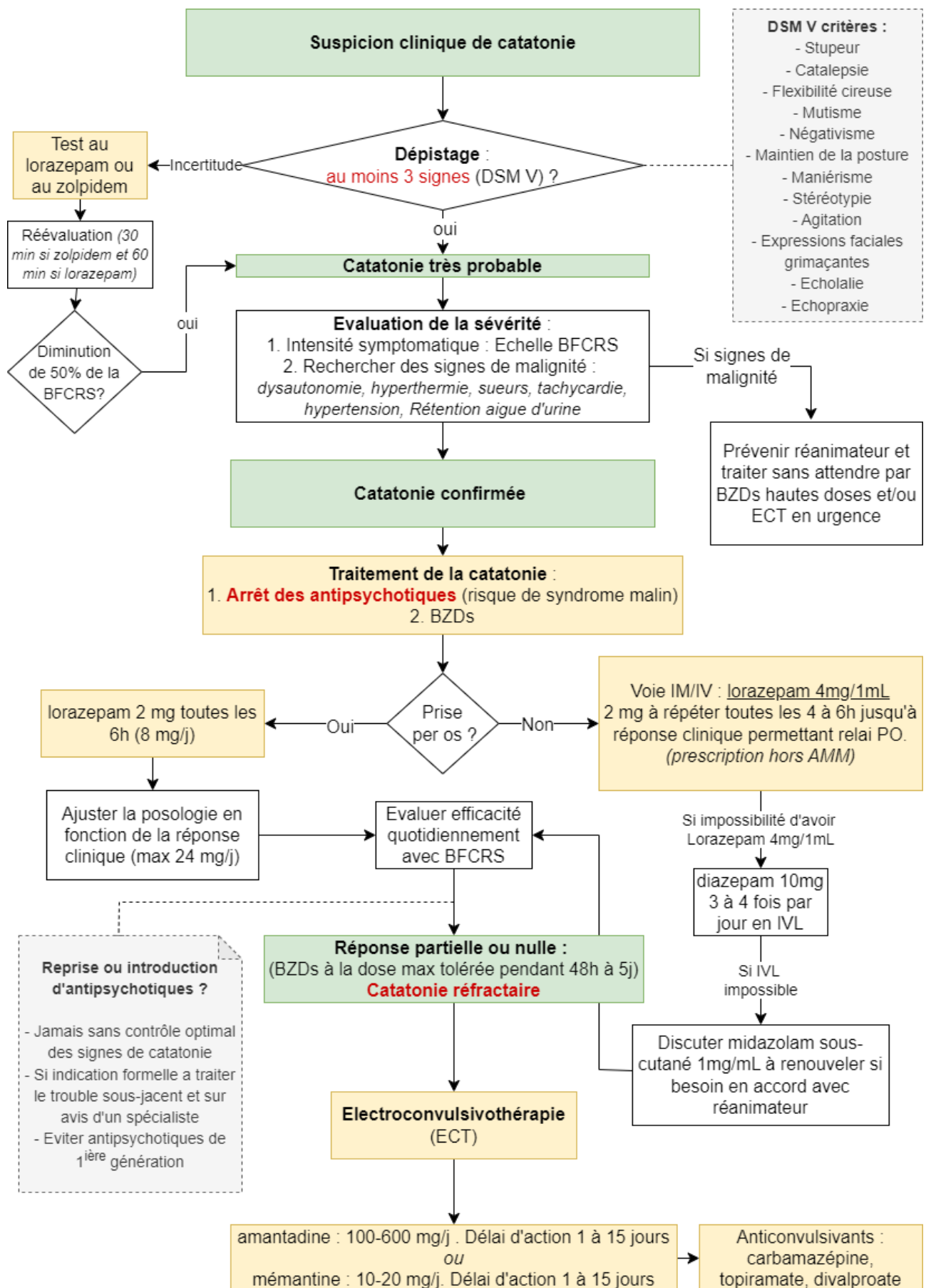


Diagramme de prise en charge de la catatonie adapté de Rogers et al. 2023

(BFCRS : échelle de Bush-Francis ; BZDs : benzodiazépines)

❖ Prévention et prise en charge 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, et urémie
- L'inflammation : NFS et CRP, l'inflammation pouvant être liée à une infection intercurrente

➤ Nutrition et hydratation :

Les patients atteints d'un syndrome catatonique sont particulièrement exposés à la dénutrition. La surveillance est réalisée une fois par semaine et comprend :

- 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 et de la pré-albuminémie
- Une surveillance des ingestas solides et liquides et une évaluation diététique des besoins protido-énergétiques en fonction du terrain individuel

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

Un **avis Nutrition** peut être demandé, et un protocole de prévention du syndrome de renutrition est à discuter.

➤ Troubles de la déglutition :

Évaluation : toux, modification de la voix, difficultés lors de la prise d'un verre d'eau, évaluation orthophonique

Les mesures à adopter sont l'adaptation des galéniques des médicaments administrés par voie orale, des textures des aliments, l'eau gélifiée voire une nutrition entérale par sonde nasogastrique et hydratation intraveineuse.

➤ Prévention des escarres :

- 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

➤ Complications thromboemboliques :

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). Une prophylaxie par Lovenox® (posologie préventive) est recommandée.

❖ Ressources bibliographiques

- (1) Haute Autorité de Santé (HAS) – Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) - 2021.
- (2) American Psychiatric Association. (2013). Diagnostic and statistical manual of mental disorders DSM-5 (5e éd).
- (3) Virolle J, Redon M, Montastruc F, et al. What clinical analysis of antipsychotic-induced catatonia and neuroleptic malignant syndrome tells us about the links between these two syndromes: A systematic review. Schizophr Res. 2023;262:184-200.
- (4) Rogers JP, Oldham MA, Fricchione G, et al. Evidence-based consensus guidelines for the management of catatonia: Recommendations from the British Association for Psychopharmacology. J Psychopharmacol. 2023;37(4):327-369.
- (5) Pottie K, Thompson W, Davies S, et al. Deprescribing benzodiazepine receptor agonists: Evidence-based clinical practice guideline. Can Fam Physician. 2018;64(5):339-351.



▪ **Annexe 1 : Etiologies non psychiatriques (20 à 25% des cas) (4)**

<p>Atteintes auto-immunes et inflammatoires du SNC</p> <ul style="list-style-type: none"> • Encéphalite anti-récepteurs NMDA • Sclérose en plaques • Autres causes d'encéphalite auto-immune, notamment syndrome paranéoplasique • Le lupus érythémateux disséminé 	<p>Le sevrage de médicaments ou de drogues</p> <ul style="list-style-type: none"> • Alcool • Benzodiazépines • Clozapine • Gabapentine • Zolpidem
<p>Infection du SNC</p> <ul style="list-style-type: none"> • Méningite ou encéphalite bactérienne • Neuropaludisme • Encéphalopathie du VIH • Maladie à prions • Panencéphalite sclérosante subaiguë • Syphilis • Méningite ou encéphalite virale 	<p>Troubles et états métaboliques</p> <ul style="list-style-type: none"> • Acidocétose diabétique • Déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase • Encéphalopathie hépatique • Homocystinurie • Hyperammoniémie • Hypercalcémie • Hyponatrémie • Pellagre (dermatite liée à une carence en B3 et en tryptophane) • Porphyrurie • Urémie ou insuffisance rénale • Carence en vitamine B12 ou anémie pernicieuse • Encéphalopathie de Wernicke • Maladie de Wilson
<p>Troubles endocriniens</p> <ul style="list-style-type: none"> • Maladie d'Addison • Maladie de Cushing • Hyperthyroïdie • Hypoparathyroïdie • Hypothyroïdie • Panhypopituitarisme • Phéochromocytome 	<p>Maladies neurodégénératives</p> <ul style="list-style-type: none"> • Démence à corps de Lewy • Démence frontotemporale • Maladie de Parkinson
<p>Lésions neurologiques focales</p> <ul style="list-style-type: none"> • Lésions de physiopathologie variable des lobes frontaux, temporaux, les lobes pariétaux, les régions limbiques, le diencephale, les ganglions de la base et le cervelet • Lésion occupant l'espace • Lésions cérébrales traumatiques • Tumeur • Lésions vasculaires 	<p>Epilepsies</p> <ul style="list-style-type: none"> • État de mal épileptique non convulsif
<p>Administration de médicaments ou de drogues ou surdosage</p> <ul style="list-style-type: none"> • Antirétroviraux • Azithromycine • Antipsychotiques • Baclofène • Bétalactamines • Cannabis et cannabinoïdes de synthèse • Ciclosporine • Corticostéroïdes • Stimulants du SNC (méthylphénidate, cocaïne...) • Disulfirame • Fluoroquinolones • Solvants (nitrites inhalés) • Kétamine • Lévétyracetam • Lithium • LSD • Methoxetamine (drogue de synthèse) • Opioïdes • Phencyclidine (hallucinogène) • Tacrolimus 	<p>Intoxication</p> <ul style="list-style-type: none"> • Bulbocapnine • Monoxyde de carbone • Gaz de houille • Hydrocarbures fluorés • Isopropanol

	Divers <ul style="list-style-type: none"> • Brûlures • Electrocutation • Myélinolyse extrapontine • Narcolepsie • Syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible • Postopératoire, y compris post-greffe • Arrêt respiratoire • Infection systémique ou septicémie • Nécrolyse épidermique toxique • Sclérose tubéreuse
--	---

SNC : Système Nerveux Central ; LSD : diéthylamide de l'acide lysergique; NMDA: N-Méthyl-D-Aspartate

■ Annexe 2 : Diagnostics différentiels

Catégories	Exemples de diagnostics différentiels	Similitudes avec la catatonie	Divergences avec la catatonie
Troubles neurologiques du mouvement	Syndrome de la personne raide	Spasmes musculaires et rigidité Immobilité dans les cas graves	Réflexe de rétraction de la tête Des anticorps GAD-65, glycine ou DPPX sont généralement présents
	Encéphalomyélite progressive avec rigidité et myoclonies	Associé à de l'anxiété Les stimuli émotionnels peuvent déclencher des spasmes musculaires Réponse aux benzodiazépines	
	Causes de parkinsonisme (par exemple, maladie de Parkinson, parkinsonisme d'origine médicamenteuse, maladie cérébrovasculaire, maladie de Huntington juvénile, démence à corps de Lewy, paralysie supranucléaire progressive, atrophie multisystématisée, dégénérescence corticobasale)	Pauvreté de mouvement, de regard et de rigidité Le « freezing » peut ressembler à une posture catatonique	Patients généralement interactifs et coopératifs Tremblement généralement présent. Apparition insidieuse
	Dystonie	Peut ressembler à une posture catatonique	Stupeur absente. Répond généralement aux anticholinergiques
	Akathisie	L'hyperactivité peut ressembler à une excitation catatonique	Absence d'autres signes « positifs » de catatonie (par exemple : échophonèmes, verbigération)
	Syndrome sérotoninergique	Tachycardie Fièvre Rigidité musculaire	Déclenché par des médicaments sérotoninergiques. Myoclonie et hyperréflexie Diarrhée
	Syndrome Malin des Neuroleptiques	Se référer à <i>Rogers et al. 2023</i>	
Troubles de la parole	Aphasie	L'aphasie sensorielle transcorticale peut présenter une écholalie, car le patient répète les questions plutôt que d'y répondre. Dans les cas graves, la parole peut être absente.	Fonction motrice intacte
	Anarthrie	Absence de parole	Langage préservée sous forme écrite
	Mutisme sélectif	Une certaine variabilité	Communication totalement à l'aise dans certains contextes
Crises d'épilepsie	Etat de mal épileptique non convulsif	Peut-être cliniquement impossible à distinguer. Peut répondre aux benzodiazépines.	Souvent, patients ayant des antécédents d'épilepsie. L'EEG est généralement utile.

Syndrome d'enfermement	Syndrome d'enfermement	Absence quasi totale de mouvement	Ont généralement conservé le regard vertical et le clignement des yeux – généralement désireux d'essayer de communiquer en utilisant ces moyens. L'IRM montre des lésions pontines. Aucune réponse aux benzodiazépines.
Encéphalopathie et troubles de la conscience	Confusions	Peut coexister avec la catatonie	A tendance à se résoudre avec la prise en charge adéquate de l'affection sous-jacente (bien que cela puisse être retardé)
	Coma	Insensibilité	Aucune résistance à l'ouverture des yeux
	État végétatif	Insensibilité	Aucune réponse volontaire et aucun suivi visuel Aucune résistance à l'ouverture des yeux
Troubles de la motivation	Aboulie	Réduction/absence d'activité spontanée	Réponse aux stimuli externes
	Syndrome de déficit d'auto-activation		
	Mutisme akinétique	Affect plat Plusieurs troubles associés à la fois à la catatonie et au mutisme akinétique	Parfois un « effet téléphone » : un stimulus sensoriel soudain provoque le retour du mouvement et de la parole Absence de perturbation émotionnelle Possible aucune réponse au lorazépam
Troubles psychiatriques	Manies	Peut ressembler à une excitation catatonique. Peut coexister avec une catatonie.	Humeur irritable ou expansive Absence de phases de stupeur
	Trouble neurologique fonctionnel	Mutisme et paralysie dans les cas graves	Progression habituelle à partir d'états plus légers de paralysie fonctionnelle
	Troubles du spectre autistique	Le diagnostic dépend surtout de changement marquant par rapport à la présentation habituelle. Pour plus de précision se référer à <i>Rogers et al. 2023</i>	
	Déficience intellectuelle	Stéréotypies et maniérismes Absence de parole	Chronique sans décompensation brutale
Manque de coopération volontaire	Simulation	Mutisme Manque de coopération	Antécédent de mésusages aux benzodiazépines Simulation de caractéristiques cliniques (par exemple verser de l'eau pour simuler l'incontinence) Antécédent de trouble de la personnalité
	Trouble factice		