

# **Synthèse à destination du médecin traitant**

**Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)**

## **Schizophrénie à début précoce**

**Septembre 2022**

**Centre de Référence des maladies rares à Expression Psychiatrique**

## Synthèse à destination du médecin traitant

Il existe un spectre de troubles psychotiques chez l'enfant ou l'adolescent, allant de la schizophrénie (mêmes critères que chez l'adulte), à la psychose dans le cadre d'un trouble dépressif ou bipolaire, en passant par des syndromes plus légers ou partiels ne remplissant pas tous les critères. La schizophrénie survient probablement chez moins de 1/2000 enfants âgés de 14 ans ou moins; l'incidence du spectre complet n'est pas connue. Les principales missions du médecin généraliste sont :

- de reconnaître qu'un trouble psychiatrique majeur peut être présent
- d'évaluer la gravité des symptômes pour orienter directement aux urgences psychiatriques et/ou hospitalisation si nécessaire
- d'évaluer le potentiel immédiat de dangerosité pour soi ou pour les autres ;
- de déterminer si les symptômes pourraient être dus à une étiologie médicale ou à l'usage de drogues et si une évaluation médicale supplémentaire est nécessaire (le médecin traitant devra alors convaincre le psychiatre de mener une enquête médicale complète lorsqu'il existe des caractéristiques cliniques atypiques suggérant une cause médicale, ou des caractéristiques médicales qui pourraient être compatibles avec les symptômes psychiatriques) ;
- d'aider la famille à trouver les soins psychiatriques appropriés pour poser un diagnostic plus définitif et démarrer un traitement, tout en apportant un soutien à la famille pendant cette période difficile.

Les cas de psychose cliniquement significative (c'est-à-dire avec un diagnostic avéré, quelque soit le degré de sévérité) sont généralement portés à l'attention du médecin de plusieurs façons :

- Une apparition relativement soudaine d'un changement majeur dans la façon de penser, généralement avec une combinaison de :
  - hallucinations (expériences sensorielles qui semblent n'avoir aucun fondement dans la réalité, généralement entendre des voix ou des sons, ou voir des choses que les autres ne peuvent pas entendre ou voir) ; les hallucinations visuelles sont fréquentes dans les formes précoces et à rechercher systématiquement.
  - idées délirantes (croyance ferme dans des idées qui sont presque certainement fausses, comprenant souvent mais pas toujours des idées paranoïaques ou bizarres ; alors que de nombreux enfants non psychotiques pensent à un « monde imaginaire » ou expriment des idées religieuses ou culturelles qui sont communes dans leur famille et leur groupe social); les idées délirantes apparaissent généralement dans un second temps après une période où il existe des hallucinations isolées.
  - d'autres caractéristiques telles que des pensées désorganisées ou illogiques une agitation ; un comportement désorganisé ou inhabituel ; ou un changement de personnalité avec perte de motivation et de l'éventail habituel des émotions, pouvant être accompagné d'une chute des résultats scolaires.
- Un changement plus progressif de la pensée et de la personnalité sur une période de plusieurs années, au cours de laquelle la psychose peut être présente mais pas évidente.
- L'émergence d'une « pensée psychotique » chez un enfant présentant d'autres problèmes neuro-développementaux (troubles du spectre autistique, déficience intellectuelle, troubles spécifiques et multiples des apprentissages).

Plusieurs situations difficiles peuvent émerger au moment de l'apparition aiguë de la psychose :

- Les idées ou actions suicidaires sont courantes à la fois dans la schizophrénie et au cours d'épisodes dépressifs ou maniaques graves qui incluent des symptômes psychotiques.
- Des pensées agressives ou des risques de passage à l'acte auto ou hétéro-agressifs (y compris envers la famille), dont l'auteur en est essentiellement une victime, peuvent survenir, parfois à la suite d'expériences hallucinatoires délirantes mais demeurent très rares chez l'enfant car le contenu initial des voix est généralement bienveillant.
- L'approche immédiate du médecin devrait être d'éviter d'essayer d'argumenter contre les idées psychotiques.
  - Le médecin peut écouter le contenu des voix et les idées délirantes si elles existent déjà.
  - Si le début est très précoce (avant le 13<sup>ième</sup> anniversaire), les symptômes tendent à être hallucinatoires sans forcément la présence d'idées délirantes).
  - Il peut demander des détails supplémentaires. Le tutoiement ou vouvoiement seront utilisés en fonction de l'âge et de la situation clinique en particulier de la cognition (qui veux te faire du mal et pourquoi ? entends-tu ces personnes parler ? que disent-elles ? cela semble-t-il être à haute voix, tout comme tu m'entends maintenant ? te sens-tu/vous triste ou désespéré-e ? penses-tu parfois à te faire du mal ? Te sens-tu très en colère à propos de ce qui se passe ? penses-tu parfois à blesser les autres ?).
  - On peut exprimer de la sympathie (je suis désolé-e que les choses soient si difficiles en ce moment) et rassurer (nous essaierons de savoir pourquoi ces choses se produisent, il est possible qu'il y ait une raison médicale, et nous pouvons probablement t'aider à te sentir mieux le plus tôt possible).
- Une hospitalisation sera nécessaire si les idées suicidaires ou les idées avec risque de passage à l'acte hétéro-agressif sont persistantes et sévères.
- Parfois, le tableau est plus fruste et à bas bruit avec la présence d'une dimension négative au premier plan. Celle-ci peut inclure une apathie, une perte de plaisir, un isolement social, une avolition et une diminution des affects avec un émoussement affectif plus ou moins marqué et une pauvreté du discours. Et le médecin traitant sera amené à réaliser des visites au domicile du patient pour évaluer les troubles en cas de symptômes négatifs trop marqués ou aura recours à l'intervention d'une équipe mobile.

Le médecin traitant référent (le plus souvent pédiatre, généraliste ou psychiatre) peut contacter un centre de référence ou un centre de compétences maladies rares à expression psychiatrique dont les adresses des sites internet sont données ci-dessous pour évaluation diagnostique, étiologique et thérapeutique. Il peut également contacter pour des informations sur le syndrome des associations de patients, et s'informer sur le site d'Orphanet.

Le médecin traitant référent aura également pour mission de coordonner les soins somatiques de son patient et de lui créer un réseau de soins de spécialistes en collaboration avec les aidants (parents le plus souvent). Le médecin traitant référent doit être vigilant au bon suivi des consultations ; la pathologie elle-même ayant souvent un impact sur la continuité des soins.

## Contacts utiles

### Coordonnées des centres de référence, 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 des maladies rares à expression psychiatrique

### **Centre de référence Coordonnateur des maladies rares à expression psychiatrique**

Pr. David Cohen, Pédo-Psychiatre, coordonnateur du réseau des Centres de Référence Maladies Rares à Expression Psychiatrique - Service de Psychiatrie de l'Enfant et de l'Adolescent, AP-HP Sorbonne Université, Hôpital Universitaire de la Pitié Salpêtrière - 47-83, boulevard de l'Hôpital 75651 Paris cedex 13

### **Centre de référence promoteur du PNDS**

Dr. Claudine Laurent-Levinson, coordonatrice du PNDS,  
Centre de Référence Maladies Rares à Expression Psychiatrique (coordinatrice Pr. A. Consoli)  
Service de Psychiatrie de l'Enfant et de l'Adolescent, AP-HP Sorbonne Université,  
Hôpital Universitaire de la Pitié Salpêtrière - 47-83, boulevard de l'Hôpital 75651 Paris cedex 13

### **Centres de référence constitutifs des maladies rares à expression psychiatrique**

Centre de Référence Constitutif CH Le Vinatier, Bron Pr. Caroline Demily  
Centre de Référence Constitutif CH Sainte Anne, Paris Pr. Marie-Odile Krebs

### **Centres de compétences 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

### **Sites internet des centres de référence :**

CRMR Service de psychiatrie de l'enfant et l'adolescent. Assistance Publique Hôpitaux de Paris-Sorbonne Université, GHU Pitié- Salpêtrière (Paris)

<http://speapsl.aphp.fr/#/cref/mr>

CRMR Service de psychiatrie adulte, GHU Paris Psychiatrie et Neurosciences Sainte- Anne, Paris

<https://www.ghu-paris.fr/fr/annuaire-des-structures-medicales/centre-de-referance-pour-les-maladies-rares-expression>

CRMR Génopsy-Pôle Ouest Psychiatrie, CH Le Vinatier, Lyon

<http://www.ch-le-vinatier.fr/offre-de-soins/la-recherche/genopsy-2098.html>

### **Sites internet des centres de compétences :**

Carte Générale :

<https://www.defiscience.fr/vous-reperer/>

Fondation Rothschild :

<https://www.fo-rothschild.fr/patient/departements-et-services/ccmr-maladies-rares-expression-psychiatrique>

Nantes

<https://u2peanantes.org/axes-principaux-du-service/maladies-rares-a-expressions-psychiatriques-et-troubles-organique-en-psychiatrie/>

Toulouse

<https://www.chu-toulouse.fr/centre-de-competence-maladies-rares-a-expression>

**Sites internet des associations de patients :**

UNAFAM Union nationale de familles et amis de personnes malades et/ou handicapées psychiques

<https://www.unafam.org/schizophrenies>

Association Schizo-oui

<https://www.schizo-oui.com/>

Association PromesseS

<https://www.promesses-sz.fr/>

Association Collectif schizophrénie

<https://www.collectif-schizophrenies.com/>

Association Schizo espoir

<https://www.schizoespoir.com/>

Association Schiz'osent être

<http://www.schiz-osent-etre.org/>

Association Schizo jeunes

<https://www.facebook.com/schizojeunes/>

Association Génération 22

<http://www.generation22.fr/>

Association Profamille

<https://profamille.org/qui-sommes-nous/>

Site d'information :

<https://www.ma-schizophrenie.com/>

**Site internet d'Orphanet**

[https://www.orpha.net/consor4.01/www/cgi-bin/Disease\\_Search.php?lng=EN&data\\_id=12850](https://www.orpha.net/consor4.01/www/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=12850)