

L'unité de psychiatrie universitaire - enfants et adolescents assure le suivi des jeunes atteints de schizophrénies à début précoce et participe à la recherche sur cette maladie rare.

*Extrait d'un article publié par Olivier Bonnot & David Cohen & Claudine Laurent*

Les schizophrénies à début précoce sont une forme spécifique de schizophrénie. Elles doivent conduire à un bilan d'évaluation complet qui a un intérêt tant pronostique que diagnostique. Il est important d'évoquer, devant la moindre atypicité, ce qui est courant, une pathologie organique et de la rechercher. De plus, l'évaluation cognitive sur le plan psychologique mais aussi des processus élémentaires (attention en particulier) et des fonctions instrumentales (lecture, langage ou calcul) est essentielle pour ces enfants d'âge scolaire qui présentent une pathologie chronique. L'évaluation et la prise en charge sur le plan scolaire est une des clefs du pronostic à long terme et de l'insertion, de même que le travail psychothérapeutique avec le patient et sa famille. Une évaluation génétique et organique minimum est indispensable dans tous les cas.

Les schizophrénies sont des pathologies psychiatriques sévères et invalidantes. Les formes adolescentes et infantiles, que nous appellerons précoces (avant 18 ans) sont encore mal connues et trop souvent considérées comme des formes adultes débutant plus tôt. Cela n'est que partiellement exact. Il existe en effet des formes cliniques différentes à l'adolescence qu'il faut connaître en raison de spécificités influençant le bilan et la prise en charge.

## **Épidémiologie**

La prévalence des schizophrénies, toutes formes confondues, est légèrement inférieure à 1%, mais leur incidence est plus importante car ce sont des pathologies chroniques. Si elles touchent majoritairement les adultes, on estime que 20 % des patients présentant une schizophrénie décompensent avant l'âge de 19 ans.

Il apparaît que cette pathologie est d'autant plus rare qu'elle est précoce. En effet, sur le total des schizophrénies, 1% décompense avant l'âge de 10 ans, 4% avant 15 ans et 43% de garçons et 28% de filles avant 19 ans. Aujourd'hui, on parle de schizophrénie à début précoce (SDP) lorsque la pathologie débute avant l'âge de 18 ans et de schizophrénie à début très précoce (SDTP) lorsqu'elle débute avant l'âge de 13 ans.

Les travaux épidémiologiques sont nettement moins nombreux pour les schizophrénies à l'adolescence, et moins encore dans l'enfance. La définition de sous-groupes diagnostics plus homogènes a permis d'obtenir des données plus fiables, mais peu nombreuses, sur la prévalence de la schizophrénie précoce par rapport aux autres troubles du développement et s'accorder sur une prévalence de 0.03% dans la population générale, dont seulement un cinquième correspondrait à «une schizophrénie à début très précoce», c'est-à-dire avant l'âge de 13 ans. Des travaux dans ce domaine sont, cependant, hautement nécessaires.

## **Présentation clinique**

On peut distinguer plusieurs formes de schizophrénie à l'adolescence.

Schématiquement :

### **Forme apparaissant chez un sujet au fonctionnement prémorbide allant de peu à pas altéré;**

C'est la forme qui peut être la plus adultomorphe. Ses caractéristiques cliniques générales ne diffèrent pas fondamentalement de la description syndromique de la pathologie adulte pour les classifications CIM 10 et DSM IV.

Les différences seront plus quantitatives que qualitatives. En effet, si la symptomatologie peut être considérée comme identique, de nombreuses études font état de différences dans la part des symptômes négatifs, plus importants, que les symptômes positifs ; et ce, d'autant plus que la symptomatologie est précoce. D'autres différences peuvent être retrouvées, en particulier pour les patients les plus jeunes. Les troubles sont souvent plus anciens que l'appréciation initiale qu'on peut en avoir. En effet, leur début est en général insidieux et il existe souvent une certaine egodystonie. En conséquence, le patient peut être enclin à parler de ces symptômes à des pairs, ou des adultes, mais ceux-ci sont souvent déstabilisés, ou inquiets, face à des propos anxieux, incohérents, subdélirants et très imaginatifs. Ces échanges peuvent amener une certaine méfiance chez le patient et donc une réticence à évoquer la symptomatologie avec le médecin alors même qu'il peut avoir une conscience assez nette de leur caractère pathologique (contrairement à l'adulte). Le déni plus classique des troubles se retrouve plus volontiers dans les formes les plus tardives.

La dimension, quasi pathognomonique chez l'adulte, de trouble du contact et d'étrangeté, est peu présente dans les formes précoces. Cela est en partie en lien avec l'égodystonie et peut conduire à des difficultés ou erreurs diagnostiques en particulier avec la dépression. L'état dépressif constitue d'ailleurs un diagnostic différentiel qui est évoquée devant l'aboulie, le retrait, l'amimie ou l'absence de trouble du contact ; cependant, la tristesse est rarement présente.

Par ailleurs, au-delà des symptômes présents chez le sujet, il semble que plus le début des troubles est précoce, plus on retrouvera d'antécédents développementaux et l'installation insidieuse est plus fréquente que les début brutaux. En effet, on sait déjà qu'une forte proportion de schizophrènes adultes présentent des antécédents prémorbides psychopathologiques pendant l'enfance. De nombreux travaux récents ont également mis en évidence dans la schizophrénie à début précoce un développement cognitif, linguistique et social altéré bien avant l'apparition des symptômes franchement psychotiques. On retrouve souvent en effet, chez les patients présentant des SDP, des antécédents prémorbides tels que des anomalies neurodéveloppementales minimales, des déficits attentionnels ou émotionnels, des troubles du langage ou des déficits cognitifs discrets mais également des troubles envahissants du développement.

Le développement psychomoteur des patients présentant des SDP semble marqué par des troubles de la latéralisation et de la coordination motrice. On note souvent des troubles psychomoteurs, des résultats inférieurs à la normale pour les tests d'efficacité, des troubles du langage ainsi que dans les interactions sociales. Les données concernant le niveau scolaire sont contradictoires.

Enfin, les SDP sont associées à une sévérité de la maladie plus importante ainsi qu'à une plus forte dimension héréditaire et une atteinte préférentielle des garçons, comme cela a été observé dans d'autres troubles à début précoce.

Au total, cette forme «classique» et consensuelle de schizophrénie chez le sujet de moins de 18 ans est marquée par une symptomatologie négative plus marquée et la présence de symptômes prémorbides plus fréquents et plus variés que dans les formes adultes. Et cela est d'autant plus vrai que le début des troubles est précoce.

## Forme évolutive d'un trouble du spectre autistique;

Cette forme n'est pas consensuelle dans la littérature même si, paradoxalement, cliniquement elle est bien connue des cliniciens. La question de l'évolution d'un trouble autistique vers une schizophrénie occupe une place importante dans la littérature.

Elle est importante à connaître car, en raison des troubles de la communication et de l'association fréquente avec un retard mental dans l'autisme, le diagnostic d'hallucinations, de délire ou de repli schizophrénique est assez difficile à faire.

Là encore, un rappel historique et quelques données d'épidémiologie sont nécessaires. La définition principale de l'autisme est due à Leo Kanner qui publia un article en 1943 décrivant 11 enfants qu'il appela « autisme infantile » (34). Ces enfants présentaient de graves troubles de la communication, un repli et une intolérance au changement. L'utilisation du terme autisme, qui se réfère directement à celui utilisé par Bleuler en 1911 pour la schizophrénie est pour le moins « confusionnante » et a laissé penser qu'il s'agissait d'une forme précoce du même trouble. De fait, jusqu'au début des années 70, les psychoses précoces et les autismes étaient, particulièrement en Amérique du Nord, appelés schizophrénie infantile. Les travaux de Rutter et de Kovlin, ont cependant montré que les enfants dont la symptomatologie psychotique était précoce étaient différents de ceux pour lesquels elle était tardive dans les domaines :

- des antécédents neurologiques;
- des symptômes eux-mêmes;
- des antécédents familiaux;
- de l'évolution à long terme.

Le concept de trouble envahissant du développement (TED) qui apparaît dans le DSM III (1980) sous la forme de troubles de la communication, du langage et de stéréotypie qui va former le cœur du diagnostic d'autisme. Dès 1987, dans la version révisée du DSM, le DSM III-R, apparaît la catégorie des TED Non Spécifié (TED-NS) pour rendre compte de difficultés diagnostiques importantes. Ces difficultés persistent encore de nos jours où le diagnostic de TED-NS est largement utilisé.

Récemment, des travaux et des observations concordantes ont permis de réinterroger l'absence de liens affichés entre autisme et schizophrénie.

## Forme organique ou à forte suspicion d'organicité.

Compte tenu de l'incidence des schizophrénies il n'est pas inhabituel que des patients présentant une pathologie du spectre de la schizophrénie présentent également une pathologie organique, même rare. Certaines associations sont cependant plus fréquentes qu'attendues et peuvent donc être considérées comme des formes associées ou des formes à étiopathogénie organique.

Deux cas de figures peuvent schématiquement se présenter : les situations aiguës et chroniques. Il est important de distinguer également les causes qui peuvent amener un traitement (traitement médicamenteux, abus de substance, pathologie endocrinienne ou infectieuse ou encore maladie neurométabolique). L'atypicité des signes psychiatriques doit

être évoquée devant l'existence d'hallucinations visuelles, l'existence d'une dimension confusionnelle, les épisodes catatoniques (fortement associées à des pathologies organiques, en particulier chez l'enfant et l'adolescent) ou encore la fluctuation de la symptomatologie ou la réaction paradoxale à un traitement classique par antipsychotiques.

Des signes de second rang (car n'étant pas directement atypiques mais évocateurs dans le contexte des signes de premier rang) doivent alors être recherchés : début aigu ou à un âge précoce, antécédents familiaux de psychoses, inefficacité d'un traitement par antipsychotique, régression cognitive et retard mental associé. La présence d'une association entre signes de premier et de deuxième rang justifie alors pour le psychiatre la recherche (toujours clinique) de signes somatiques simples : diarrhées, angiokératomes, splénomégalie, AVC/thromboses, signes neurologiques, cataracte, xanthomes, surdit ,  pisodes de coma/enc phalopathie, signes d'an mie, ict re actuel ou prolong  dans l'enfance...

Au-del  du bilan classique recherchant une infection, une prise de toxique, un interrogatoire sur les m dicaments pris et  ventuellement un bilan endocrinologique minimal (thyroide, surr nales, parathormone), un bilan d'exploration neurologique peut alors  tre propos  comprenant une IRM c r brale (leucodystrophie), un examen ophtalmologique (maladie de Wilson), un  lectromyogramme (Xanthomatose) et une  chographie abdominale (Niemann Pick).

D'autres pathologies g n tiques<sup>3</sup> comme les microd l tion 22q11, le [syndrome de Prader Willi](#) doivent  tre  voqu es s'il existe des sympt mes sp cifiques s'y rapportant. Une consultation avec un g n ticien est  galement n cessaire avec un cariotype haute r solution, la recherche d'X fragile et d'anomalie sur les chromosomes 22 (Microd letion) et 13 (Prader Willi et Angelman). Dans le cas o  ce bilan oriente vers une pathologie, la consultation vers un centre r f rent sp cialis  est l'attitude la plus pertinente. Si le bilan est n gatif, les choses deviennent plus complexes et en cas de suspicion clinique il peut  tre possible de proposer (pour les maladies traitables) un bilan incluant, apr s avis d'un neurologue sp cialis . Cette attitude est raisonnable et son objectif n'est pas d' tre exhaustif mais il est de ne pas n gliger une cause traitable.

## **Prise en charge**

La prise en charge des schizophr nies chez l'enfant et l'adolescent fait appel, selon les cas, aux dispositifs institutionnels de soins, qui sont d crits par ailleurs dans ce trait , qu'ils soient dans le registre sanitaire (hospitalisation temps plein et de jours, clinique soins- tudes), m dico-social (centre accueil de jour, structure de l'aide sociale   l'enfance) ou scolaire (section d'enseignement g n ral adapt , unit  p dagogique d'int gration ou institut  ducatif et p dagogique). La continuit  de la prise en charge, le travail de psychoth rapie avec le sujet, comme avec la famille sont essentiels et sont des facteurs pronostiques reconnus. Il s'agit d'une pathologie chronique et tous les aspects de la prise en charge doivent en tenir compte.

Les traitements m dicamenteux sont essentiellement de la famille des antipsychotiques. L'attitude actuelle est d'utiliser des antipsychotiques (AP) de deuxi me g n ration, dits atypiques (APA) (amisulpride, aripiprazole, risperidone, olanzapine), qui sont cens s  tre mieux tol r s, en particulier   long terme. Cependant, les donn es de la litt rature, peu nombreuses, que l'on retrouve chez l'enfant et l'adolescent semblent indiquer que pour cette tranche d' ge, la fr quence des effets ind sirables est plus importante compar    l'adulte (en particulier sur les prises de poids, la s dation et les dyskin sies). En cons quence, le rapport b n fique/risque pourrait  tre moins nettement en faveur des APA par rapport au AP de

première génération. Devant l'échec d'une thérapeutique à bonne dose et durant suffisamment longtemps (8-12 semaines), on considère qu'il s'agit d'une pathologie résistante ce qui est une indication de traitement par clozapine (traitement pour lequel il faut surveiller le risque d'agranulocytose). Il est important de tenir compte de la tolérance de ces produits en particulier en ce qui concerne le syndrome métabolique et donc les prises de poids qui peuvent être considérables (de l'ordre de 0.4 à 0.8 kg/semaine avec la risperidone et le l'olanzapine respectivement).

publié par Olivier Bonnot le 18 octobre 2012

unité universitaire de psychiatrie - enfants et adolescents