

# Le syndrome d'Alexandrine:

une « psychotisation » face à l'angoisse de mort

-

## Bilan 10 ans après le cas princeps

GOMAS J-M,  
WAKSMANN N. KNORRECK F, TRIBOUT D. SALES E.  
et toute l'équipe

**Unité fonctionnelle douleur chronique et soins palliatifs  
CHU Sainte Pélerine .AP-HP. Paris**

# Le syndrome d'Alexandrine

- **Nouveau « syndrome » psychiatrique grave identifié en Unité de Soins Palliatifs (USP) (2005)**
- **Concerne environ 2 % des malades en USP**
- **« Bouffée délirante aiguë face à l'angoisse de mort, avec retour à l'état antérieur »**
- **Intérêt de l'identification de ce syndrome rare :**
  - Oser utiliser des doses massives de neuroleptiques et de sédatifs (jusqu'à 10 fois les doses de l'AMM dans le cas princeps)
  - Savoir discuter la contention mécanique
  - Ne pas abandonner les efforts de nursing car la récupération d'une communication non délirante reste possible

*-GOMAS et coll. Revue ASP 2005  
Congrès mondial Montréal 2012*

*-RAMBAUD L. Thèse psychiatrie Lille III 2015*

# Alexandrine : cas princeps

- Patiente de 67 ans,
  - en phase palliative d'un cancer de l'œsophage
  - suivie à domicile puis en USP (car dysphagie totale)
  
- Amélioration sous traitement symptomatique :
  - Prise en charge relationnelle ,
  - Corticothérapie intensive ( 1 mg /kg )
  - Morphine injectable, puis orale ( 100 mg/jour)
  - Car la patiente recommence à se nourrir en régime mixé

# Alexandrine : cas princeps

- la patiente déambule, mange à nouveau par la bouche
- communique ... questions sur sa fin de vie : Quel sens ? Comment vivre cette situation ?
- La chambre est envahie de musique orthodoxe, de reproductions de ses peintures, de livres,
- A J 30 , Mme M. a bien récupéré :
  - permission d'une journée à son domicile , qui se passe bien
  - grande asthénie et des difficultés de déglutition encore notables
  - thymie reste fragile, l'humeur est fluctuante taciturne.
- Après un mois en USP, la consultation de cancérologie prévue de longue date, attendue ....est donc confirmée

# Alexandrine : cas princeps

- Consultation très en retard...Retour dans le service vers 20h «je vais me battre»
- **22h : Syndrome délirant aigu , soit 4 heures après la consultation avec son oncologue**
  - où sa mort avait été explicitement abordée et verbalisée
  - où il lui a été redit : maladie ne peut être guérie
  - Nouvelle chimiothérapie pouvait être tentée
- Dans la nuit , on commence la sédation

# Alexandrine : cas princeps

- A J1 , tableau d'agitation grandissante malgré la répétition des petites doses
- A J 2 , on reçoit les seringues électriques à la figure, on est 5 soignants pour la tenir et lui injecter des sédatifs, elle arrache tout, dévaste sa chambre
- « Salope, enc.., ordure, j'aurai ta peau ... » (sic)
- A J 5 on est à 20 ampoules de Loxapac + 20 ampoules d'Hypnovel /jour , plus contention lors des réveils..... Et Alexandrine s'effondre enfin dans une sédation calme ( on dirait aujourd'hui avec SEDAPALL : D2P1C0)
- l'infirmier dit « on est en train de tuer Mme A » ! ( ce qui témoignait de la confusion sur l'intentionnalité)

# Alexandrine : cas princeps

- **Au total pendant 19 jours, Alexandrine va alterner**
  - récidive d'agressivité à chaque levée progressive de la sédation, tous les deux/trois jours
  - les épisodes d'agressivité majeure, de violence, de délire et de confusion complète,
  - les périodes de coma qui deviennent **de moins en moins logiques et de moins en moins corrélées à l'importance des doses sédatives utilisées.++++**

# Alexandrine : cas princeps

- Puis au Jour 17 ... le calme persiste même lorsque la sédation est diminuée.
- A J 19 , Alexandrine retourne au fauteuil, remange , parle, CRITIQUE sa période « je vous en ai fais voir ! »
- et déclare clairement à J21 . « **Ne me parlez plus jamais de ma mort !** ».
- **Son ionogramme est normal après ces 19 jours** non alimentés et à peine hydratés par voie SC seulement lors des coma
- Elle revit normalement, dessine, lit, médite, écrit des poèmes, sort de sa chambre ....

# Alexandrine : cas princeps

- Puis, son état s'altère de nouveau.
- Sans épisode dramatique cette fois, **décès** en aphagie totale, sans sonde alimentation
- 3 mois après être sortie de sa période d'agitation psychotique prolongée.

# Alexandrine : 6 critères diagnostiques

1. apparition brutale, chez un patient jusque là peu ou pas confus, en phase palliative
2. tableau sévère de type « bouffée délirante » associant : agitation suraiguë, confusion sévère, délire, violence, hallucinations
3. sans explications métaboliques, ni métastatiques (en particulier méningée ou cérébrale),
4. lié à la confrontation avec l'angoisse de mort
5. durée > 48 heures, (cas princeps 17 jours)
6. avec retour à une communication normale antérieure.

# 4 Diagnostics différentiel

1. tableaux évolutifs d'un seul tenant d'altération psychique irréversible
2. brefs passages d'angoisse massive (< 48h)
3. aggravations en fin de vie des psychoses
4. états « neuro-psychiatriques », reliés aux métastases cérébrales

# Diagnostic différentiel

1- tableaux évolutifs d'un seul tenant  
d'altération psychique irréversible sans  
retour à une communication normale

- banal et fréquent
  - angoisse sévère, troubles du sommeil, confusion
  - communication perturbée avec famille
- Processus agonique

*Kübler Ross (1975) Pillot ( 1987), Ruzniewski (1998)*

# Diagnostic différentiel

2- brefs passages d'angoisse massive (< 48h) , ce qui est très banal et fréquent en fin de vie, et qui ne nécessite pas des doses prolongées et massives de sédatifs

- *Mécanismes de défense : décrit par Freud, Jung , Ruzniewski..*
- *Finalemnt synthétisé par ANAES ( 2002) « Recommandations pour les Soins palliatifs de l'adulte »*

# Diagnostic différentiel

## 3- aggravations comportementales, en fin de vie, des psychoses préexistantes et identifiées

- tableaux sémiologiques très variés suivant la **psychose** préalable :

- **Schizophrénie** souvent améliorée au niveau de l'angoisse, puis aggravation des comportements relationnels

- **Syndrome de Diogène** ( psychoses ou démences ) : continuent tranquillement à manipuler leur entourage et à remplir leur table de nuit de tous les débris de plateau-repas... ou de serviettes usagées

- **PMD** ( bipolaire ) : persévérance des conduites

- **IMC (infirmes moteurs cérébraux)** vieillissants

→ Évolution normale et attendue

# Diagnostic différentiel

## 4- états « psychiatriques » reliés aux métastases cérébrales (pas forcément frontales)

- avec troubles neurologiques diffus, confusion ( 32%) , parfois certes agressivité

- déficit moteurs associés ( 30%) céphalées ( 50 %) convulsions( 20%) troubles cérébelleux ( 20 % ) dysarthie ( 12 %)

*Tsao, Llyod, et coll. Cochrane data base. 2012.4*

→ Complications attendues et classiques des métastases

# Hypothèses explicatives du syndrome d'Alexandrine

- Alexandrine a vécu un « **fracas psychique** » **absolument intolérable** et « **psychiatrisant** »
- par confrontation à l'angoisse de mort....
- lors de cette journée où ont été abordés avec elle
  - la réalité de son risque de mort
  - les stratégies pour la soigner « sans la guérir ».

# Singularités du syndrome d'Alexandrine

## SPÉCIFICITÉS SÉMIOLOGIQUES

la puissance du délire, de l'angoisse, de la phase maniaque et des symptômes psycho-comportementaux

le déchainement de violence physique et sa résistance à une sédation habituelle (malgré la cachexie métastasée fréquente ... lancer de seringue électrique, close-combat, jiu-jitsu, morsures, injures scatologiques, hurlements de rage ....)

le syndrome s'accompagne le plus souvent d'un désir massif de « combat » pour la vie, sorte de « résistance » envers cette menace insupportable

ex: 50% des cas : délire de persécution, l'équipe cherche à leur faire du mal ou à les tuer

# Singularités du syndrome d'Alexandrine

## SPÉCIFICITÉS ÉVOLUTIVES

- le retour à un apaisement et une communication NORMALE qui ne semble plus imaginable après plusieurs jours de sédation ....
- NB: Alexandrine « incomplet » :
  - une complication viscérale vient perturber la courbe de récupération psychologique
  - alors que son discours « psychotique » commençait à se stabiliser et que les signes d'un retour à la normale semblaient proche , le malade décède par défaillance organique
  - Ex: insuf rénale aggravée , compression tumorale, ischémie de jambe ...;

# Singularités du syndrome d'Alexandrine

## SPÉCIFICITÉS THÉRAPEUTIQUES

1- La nécessité de sédation massive à des doses extravagantes de psychotropes .. Ce qui va donner encore de l'eczéma prurigineux aux « experts » de l'HAS...

Cas princeps : Alexandrine dose AMM x 10

10% seulement sont calmés par des doses AMM

90% des Alexandrine reçoivent >> doses AMM

2/3 sont 2 ou 3 fois dose AMM

1/3 sont > 3 fois dose AMM

2- La nécessité de la contention

prescription tracée et réflexion éthique

3- poursuite des soins de base voire même de l'hydratation

Réflexion éthique

# Nosologie du diagnostic

- Approximation en « langage courant » :  
attaque de panique qui se transforme  
en bouffée délirante
- CIM 10 . chapitre V , F 43-8
  - Chap. 5 troubles mentaux et du comportement.
  - F 43 troubles réactifs à stress important
  - 8 reliés à un facteur somatique

# Nosologie du diagnostic

- Autres discussions en cotation CIM 10
  - Chap. 5 : troubles mentaux et du comportement.
  - F 44 Troubles dissociatifs ,
  - F48 autres troubles névrotiques
  - F 50 et s. =synd comportementaux associé à facteurs physiques
    - F 54 : associés à maladie classée ailleurs

# Nosologie du diagnostic

- DSM IV – TR (version 2000)
  - Axe I troubles cliniques = : F06.x [293.81]
    - Trouble psychotique, dû à une affection médicale générale, avec idées délirantes
  - Axe III : troubles physiques
    - ré-indiquer l'affection médicale générale
- Non concerné :
  - Axe II : troubles de la personnalité
  - Axe IV : problèmes psychosociaux et environnementaux
  - Axe V : Évaluation globale du fonctionnement

# Alexandrine : 7 ans de recul

## Expérience 2005-2012 : 20 cas

1- Deux Facteurs de risque (retrouvé 3 fois sur 4):

- Grande personnalité narcissique, rigide, dans la **maîtrise** professionnelle et sociale
- révélation **brutale** d'une « impasse » apparente où l'espoir (de guérison) semble brutalement anéanti

2- Un Signe prémonitoire de l'Alexandrine dans ce contexte :

précédé par quelques heures d'exacerbation émotionnelle pouvant sembler banale , mais qui doit être un signal pour renforcer la surveillance psychique

# Alexandrine : 7 ans de recul

## Expérience 2005-2012 : 20 cas

3- Une thérapeutique doit être rapidement discutée et mise en œuvre:

- Hypnovel\* + loxapac\* ou nozinan \*
- ( Midazolam + loxapine ou lévopromazine)

### → Exigences précises

- Culpabilité / compétence du médecin
- Méthodologie de prise de décision DDE
- Médicaments inutiles voire néfastes car le tableau s'aggrave d'heure en heure...( tiapridal\* tiapride...)

# Alexandrine n° 12 : Mme A.

- Femme de 60 ans d'un haut niveau socio culturel, ancien mannequin , ayant épousé en 3 em noces un mari de 25 ans de plus...
- Cancer multi métastasé, scanner cérébral normal
- Mari désespéré et paniqué de voir son soutien de vieillesse espéré... mourir avant lui ...
- Après 15 jours de stabilisation dans le service , et une vie ambulatoire , brutale phase violente , avec coups, injures, agression délirante sur l'équipe soignante qui devient pour la patiente maléfique et dangereuse ..
- Soins impossibles...toilette pugilat
  
- → Doses atteintes Loxapac 150 mg et hypnovel 40 mg
- En 6 jours, Mme A revient à une attitude plus adaptée
- Mais décès J+ 8 après une chute dans sa chambre entraînant un hématome majeur de la face et une altération rapide avec lâcher prise et arrêt alimentaire

# Alexandrine n° 17 : Mr M.

- Patient de 71 ans, directeur de société
- **J+2 : Syndrome psychotique aigu , avec agitation violences, injures...**
- Le Loxapac est débuté dans la nuit même, et restera à dose modestes : 100 mg , avec Midazolam 10 mg
- En 4 jours, Mr M revient à une phase plus adaptée et dit
  - « M'avez vous pardonné ? »
  - « Je pensais que vous vouliez ma mort »

# Conclusion en 2017

- Impératif : chercher avec rigueur des explications organiques à un tableau de confusion aiguë en fin de vie
- Ne parlons pas « trop » de leur mort au mourant !
- Donc pas d'acharnement psychologique ...!
- Sachons utiliser les neuroleptiques... malgré l'HAS

WANG, *New England JM* 2005, 353; 2335-41

# Alexandrine : 6 Critères diagnostiques

1. apparition brutale,
2. tableau sévère de type « bouffée délirante »
3. sans explications métaboliques, ni métastatiques (en particulier méningée ou cérébrale),
4. lié à la confrontation avec l'angoisse de mort
5. durée > 48 heures, (cas princeps 17 jours)
6. avec retour à une communication normale antérieure.

# **Merci !...**

**Pour nous contacter**

**Vous inscrire à notre mailing-list et recevoir nos infos**

**Télécharger gratuitement plus de 200 publications**

**Venir aux soirées de réflexion éthique du mardi**

**Demander un stage**

**S'inscrire au congrès annuel Douleurs et Démences**

**à la journée annuelle d'éthique « FIAT- GOMAS »**

**[www.cefama.org](http://www.cefama.org)**

**Dr Jean-Marie GOMAS**

Unité fonctionnelle Douleur chronique Soins Palliatifs

CHU Sainte Perine (AP-HP) Paris 75016