Séméiologie comportementale dans les comportements-défis : illustration du PNDS 2025

Dr Cora CRAVERO

Pédopsychiatre

Centre Référent Maladies Rares à Expression Psychiatrique, GHU Pitié-Salpêtrière, AP-HP.SU, ideal.aphp.fr/

Equipe mobile parisienne Situations complexes en autisme (UMI 75-92), Fondation de l'Elan Retrouvé

22 septembre 2026 – Poitiers

Défi Science
Maladies Rares du Neurodéveloppement
FILIÈRE NATIONALE DE SANTÉ



Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)
« Comportements-défis dans les TND de l'enfant, de l'adolescent et de l'adulte : TSA, TDI, et maladies rares » (HAS, 2025)

https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2025-12/dir2/pnds_comportements-defis_dans_les_troubles_du_neurodeveloppement_2025.pdf

CONCEPTS CLÉS ET RÉALITÉS CLINIQUES

COMPORTEMENTS DÉFIS

« Comportements d'une intensité, fréquence ou durée, telles que la sécurité physique de la personne ou d'autrui est probablement mise en danger » (Emerson, 1995).

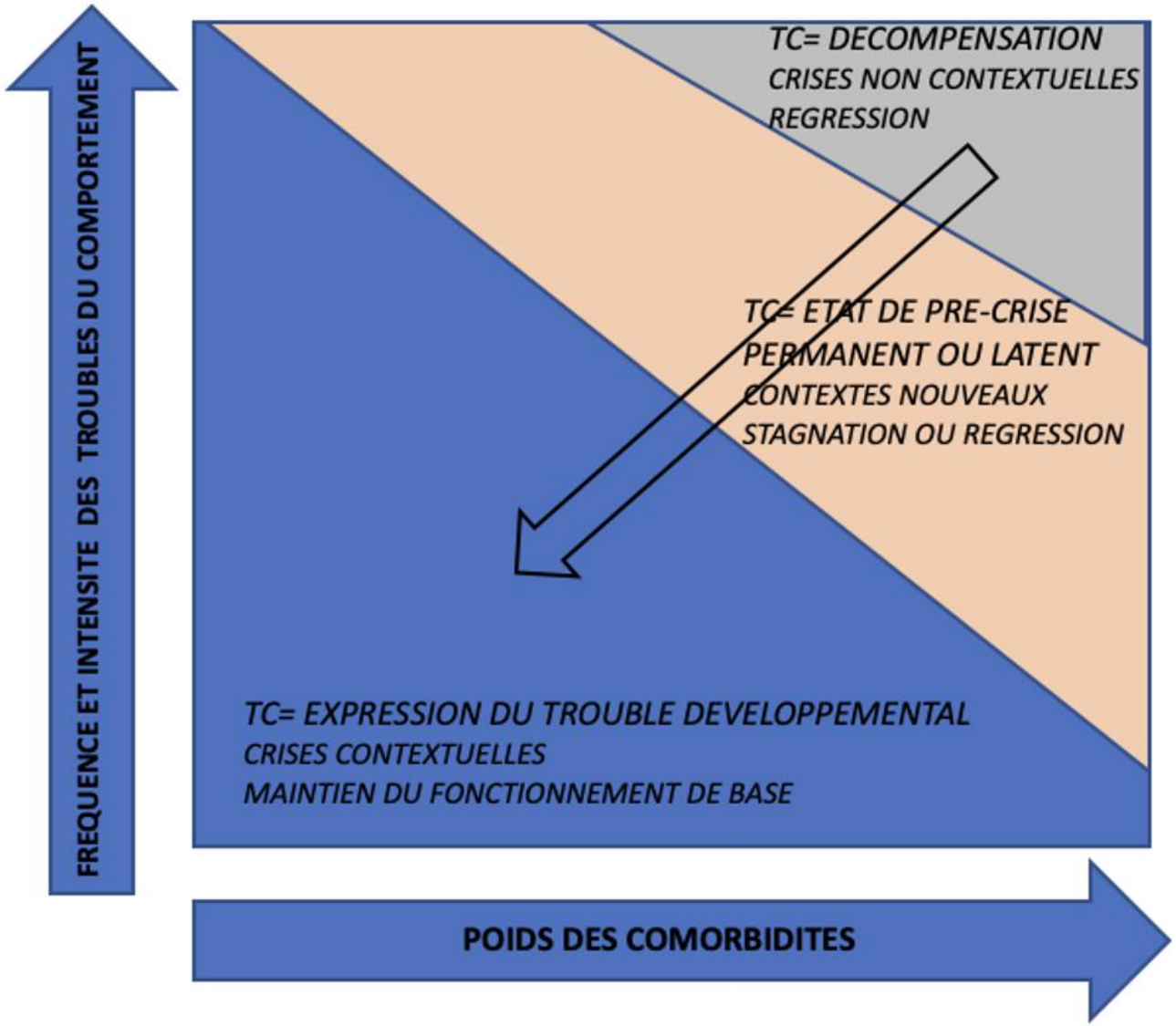
Ex : agressivité, comportements d'automutilation, crises de colère/clastiques majeures, irritabilité, problèmes sévères des conduites instinctuelles, catatonie…

Fréquents chez les personnes avec un TSA/TDI et pouvant présenter d'autres TND, mais ne font pas partie de leur définition diagnostique.

TND SÉVÈRES & COMPLEXES

- Perte de visibilité du fonctionnement de base en raison de la persistance des comportements-défis
- Défis diagnostiques et présentations cliniques atypiques
- Accès limité à des soins de santé appropriés
- Niveaux élevés de souffrance et de handicap
- Polymédication
- Exposition prolongée aux psychotropes
- Réactions indésirables aux médicaments
- Hospitalisations récurrentes
- Impact majeur sur les aidants et les systèmes de santé

TYPOLOGIE DES COMPORTEMENTS-DÉFIS : fonctionnement de base *vs* détérioration



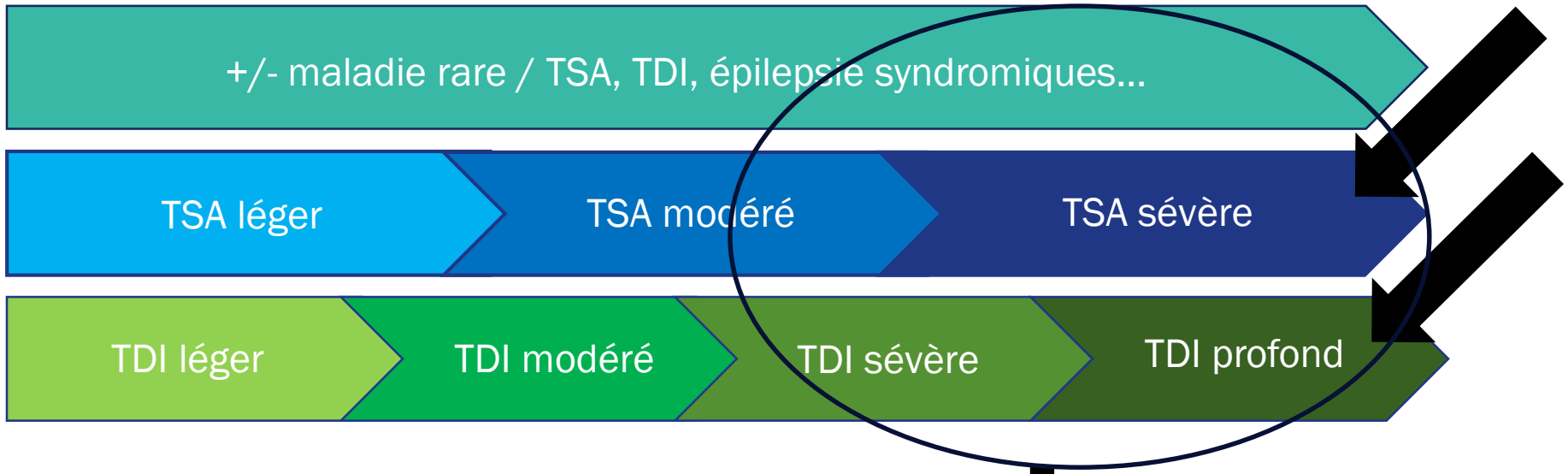
3) Des crises à répétition (décompensation cognitivo-comportementale)
Etat de pré-crise permanent avec régression du développement.
Approche médicale (comorbidités +++, iatrogénie), puis psychoéducative.

Cas particulier : catatonie
Syndrome psychomoteur sévère, avec risque vital.
Plus fréquent chez le sujet avec TSA, TDI, épilepsie et syndromes génétiques (ex : SHANK3, Down…)

2) Des crises avec altération du comportement de l'individu
Séquences de comportements paroxystiques nouveaux ou s'aggravant, se déroulant en plusieurs phases (cf. étapes d'une crise comportementale).
Approche mixte : médicale (recherche de comorbidités) et psychoéducative couplée.

1) Des gestes isolés
Ponctuels, contextualisés, ayant « toujours existé ».
Ils nécessitent avant tout une approche psycho-éducative.

LES SITUATIONS COMPLEXES (TSA/TDI/maladie rare) : une population clinique spécifique



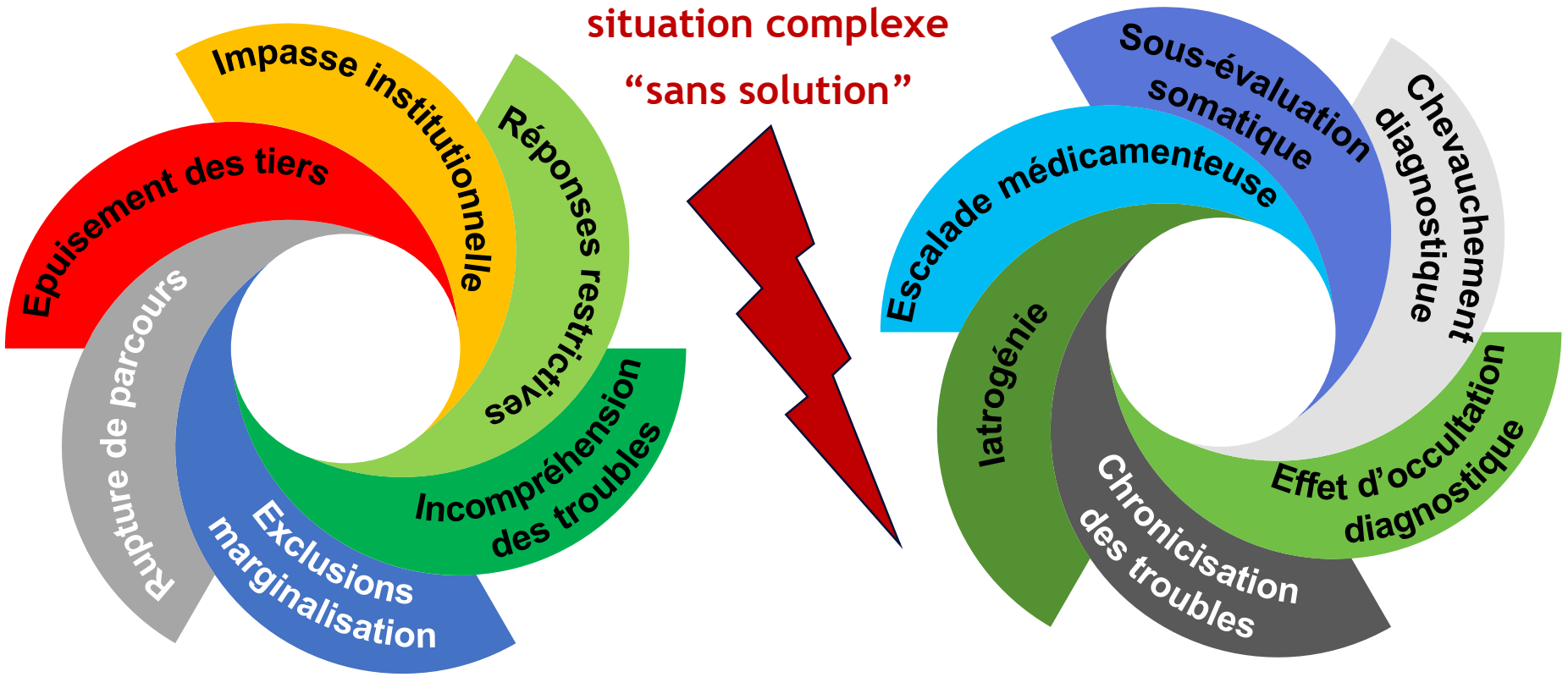
Sujet non verbal ou très peu verbal
Communication alternative augmentée
Âges développementaux du tout-petit

Présence de troubles associés médicaux multiples (somatiques, psychiatriques), **sévérité et intrication des comorbidités**
Et de **comportements-défis**

DéfiScience
Maladies Rares du Neurodéveloppement
FILIÈRE NATIONALE DE SANTÉ

INSERM, SU, CREAI, IReSP. Recherche SCATED, 2022

L'ÉMERGENCE DES SITUATIONS COMPLEXES (TND) : le modèle de la double spirale évolutive



Spirale psychosociale

Spirale médicale

Maladies Rares du Neurodéveloppement
FILIÈRE NATIONALE DE SANTÉ

Courtesy: V. Guinchat

Etude sur les patients (enfants, adolescents, adultes) avec TSA/TDI hospitalisés pour décompensation cognitivo-comportementale à l'USIDATU (N = 58 patients/70 hospitalisations)

Population hospitalisée :

- particulièrement complexe : 5% de la file active annuelle de chacune des 3 Unités Mobiles franciliennes, patients résistant à une prise en charge ambulatoire extrêmement spécialisée
- TSA/TDI syndromiques (30%) (ex : West, X-Fragile, Cornélia de Lange, Down/T21, syndrome transfuseur-transfusé, sclérose tubéreuse de Bourneville, MPS-IIIA, Prader-Willi, etc.), épilepsie associée
- TDI sévère ou profond (70%) (AD < 21 mois), non verbaux ou langage < 15 mots (70%)
- vie entière (enfants, ados, adultes) – 76% sujets masculins – âge moyen : 15.7 ± 4.1 [10.9-37]

Objectifs de l'étude :

1. évaluer les facteurs de risque associés à la décompensation aiguë
2. évaluer les facteurs prédictifs d'amélioration en hospitalisation
3. proposer une conduite à tenir

DéfiScience
Maladies Rares du Neurodéveloppement
FILIÈRE NATIONALE DE SANTÉ

Guinchat, Cravero et al. Res Dev Disabil, 2015

Etude sur les patients (enfants, adolescents, adultes) avec TSA/TDI hospitalisés pour décompensation cognitivo-comportementale à l'USIDATU (N = 58 patients/70 hospitalisations)

Facteurs de risque de décompensation aiguë :

- Une étiologie somatique est la cause principale de la décompensation cognitivo-comportementale dans près d'1/3 des cas (50% psychiatrique, 20% environnementale – en majorité intriquées)

Facteurs prédictifs d'amélioration :

- Diagnostiquer (et traiter !) un trouble somatique ou psychiatrique associé prédit une meilleure évolution

Conduite à tenir :

- Faire décrire précisément les comportements-défis permet d'élaborer des hypothèses diagnostiques sur ce qui les sous-tend, et d'orienter les soins
- Importance de définir un fonctionnement stable chez l'individu et de décrire un infléchissement de la ligne de base
- Elaboration d'un modèle de **raisonnement systématique,** mais aussi **ciblé** selon la **topographie des comportements-défis**

DéfiScience
Maladies Rares du Neurodéveloppement
FILIÈRE NATIONALE DE SANTÉ

Guinchat, Cravero et al. Res Dev Disabil, 2015

FACTEURS COMPLIQUANT LA PROCEDURE DIAGNOSTIQUE

- Atypicité de réponse à la douleur, localisation de la douleur
- Communication de la plainte
- Compliance à l'examen clinique
- Accès aux services de soins
- Maladies rares, tableaux cliniques complexes
- Chronicité et intrications causales
- Chevauchements symptomatiques

→ Démarche d'enquête étiologique, d'anamnèse, voire de monitoring des comportements-défis basée sur le croisement des données / des sources (famille, institution, collègues…), l'approche éthologique se basant sur un comportement observable, et la séméiologie des comportements-défis (ex : type de CD, association de CD, topographie)

ORIENTATION DIAGNOSTIQUE SELON LA SÉMÉIOLOGIE DES TROUBLES DU COMPORTEMENT DU SUJET AVEC TSA/TDI/MALADIE RARE NON OU PEU VERBAL

Somatique

Comorbidités	Manifestations comportementales contrastant avec l'état habituel	Examens complémentaires
conditions douloureuses		
migraine	tournoiements/recherche de stimulations vestibulaires, se tape la tête, s'isole, se met sous une couverture, se met dans le noir (phono-photophobie)	
ophtalmologique (ex : allergie, abrasion de cornée, décollement de rétine)	frottements ; automutilations	
otite, sinusite	automutilations localisées (à l'oreille en cas d'otite, au nez/pommettes/front en cas de sinusite)	otoscopie scanner des sinus
stomatologique (ex : caries dentaires, abcès, parodontite)	perte d'appétit, refus alimentaire, morsures	panoramique dentaire
inflammation digestive haute (ex : reflux gastro-oesophagien, oesophagite, gastrite, ulcère)	vomissements, mérycisme, bruxisme, toux nocturne, troubles de l'endomissement ; pica, hyperphagie, agrippements, déshabillage, crachats, troubles du comportement au moment des repas	NFS (anémie), carence en fer fibroscopie oeso-gastro-duodénale sous anesthésie générale (AG), avec biopsies à la recherche d'Helicobacter pylori et antibiogramme
constipation, sub-occlusion	déshabillage, instabilité psychomotrice, efforts de poussée, manipulations digitales anales, fausse diarrhée du constipé, encoprésie secondaire, étalements de selles, coprophagie, météorisme abdominal, perte d'appétit, agressivité explosive	radiographie (abdomen sans préparation), voire scanner abdominal, si nécessaire cure de laxatifs immédiate intérêt d'un traitement laxatif systématique
syndrome prémenstruel, menstruations	céphalées/se tape la tête, douleurs abdominales/balancements du haut du corps d'avant en arrière/se presse le ventre, mastodynie/se touche la poitrine, sueurs, nausées, hypersialie, irritabilité, gémissements, pleurs ; survenue de menstruations	
urologique (ex : rétention urinaire chronique ; infection urinaire, prostatite)	irritabilité, instabilité psychomotrice, cris, crises clastiques, jets d'objets, antéflexion du tronc, autoagressivité (ex : coups/pincements de l'adomen/cuisses/pubis/tête), agrippements, signes fonctionnels urinaires (ex : dysurie, pollakiurie, énurésie secondaire/incontinence, rétention aiguë d'urines avec globe vésical...)	bladder-scan avec évaluation du résidu post-mictionnel (anormal si > 50 mL ; > 300 mL : rétention urinaire chronique) ; analyse d'urines (BU, ECBU)
fracture osseuse	gonflement, ecchymose, hématome, déformation ; l'impotence fonctionnelle n'est pas forcément au 1er plan (ex : usage du membre fracturé) ; irritabilité, crises clastiques, retentissement sur le sommeil, l'alimentation, l'état général possibles	imagerie incluant les articulations sus et sous-jacentes

Guinchat V, Cravero C, Lefèvre-Utile J, Cohen D. Handb Clin Neurol, 2020; PNDS CD, HAS 2025

ORIENTATION DIAGNOSTIQUE SELON LA SÉMÉIOLOGIE DES TROUBLES DU COMPORTEMENT DU SUJET AVEC TSA/TDI/MALADIE RARE NON OU PEU VERBAL

Somatique

comorbidités neurologiques		
épilepsie (ex : crises partielles simples, crises partielles complexes)	antécédents évocateurs : répétition d'épisodes stéréotypés ; symptomatologie clinique en "on/off", sans facteur déclenchant, inhabituelle ; manifestations diurnes ou nocturnes ; modification du contact, comportement moteur inhabituel (ex : immobilité ou déambulation sans objet, gestes automatiques, automatismes oro-alimentaires, onomatopées/mots dépourvus de sens (si sujet verbal), posture anormale d'un membre pendant l'épisode, irritabilité temporaire (auto-, hétéro-agressivité et/ou crises clastiques, plus rarement sthénicité/grasping), manifestations végétatives (ex : hyperventilation, pâleur ou rougeur du visage, dilatation pupillaire, hypersalivation, vomissements) ; fin de l'épisode marquée par une confusion, perplexité, anxiété, besoin de se reposer ou de dormir, des céphalées... ; vidéos de l'entourage évocatrices (famille, professionnels) ; persistance de ces épisodes malgré une prise en charge psychiatrique bien conduite	EEG standard EEG de sieste (après privation de sommeil) vidéo-EEG uniquement en cas d'épisodes très fréquents sur 24h EEG de longue durée avec caméra parfois proposés par certaines sociétés de prestation de services à répéter En cas de diagnostic d'épilepsie : IRM cérébrale sous AG (ou au minimum : scanner cérébral injecté, avec prémédication, voire sous AG)
autre état neurologique aigu	examen neurologique	IRM cérébrale sous AG TEP scan cérébral PL avec étude du LCR et mise en banque

Guinchat V, Cravero C, Lefèvre-Utile J, Cohen D. Handb Clin Neurol, 2020; PNDS CD, HAS 2025

LA PLUPART DES SUJETS (TSA/TDI/MALADIES RARES) AGITÉS ET VIOLENTS SONT GÊNÉS OU DOULOUREUX

Ophtalmologique : cataracte, décollement de rétine, déficit visuel

Neurologique : migraine, névralgie, épilepsie

O.R.L : otite, sinusite

Bucco-dentaire : bruxisme, troubles de la déglutition, caries

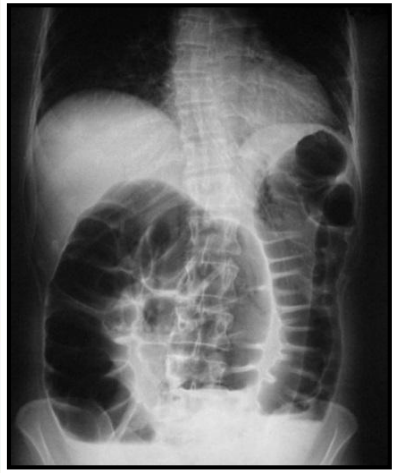
Cardiaque

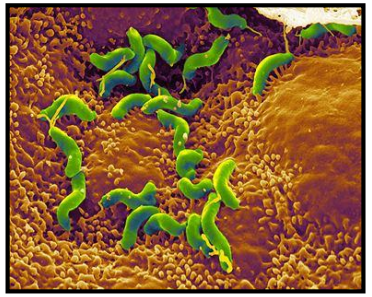
Abdominal : RGO, œsophagite, gastrite, constipation chronique

Uro-génital (rétention, infection) **et endocrinien**

Appareil locomoteur : point d'appel douloureux, scoliose, rétractions tendineuses, hyperlaxité









Tonus, posture, équilibre
Neuropathie périphérique ?
Dysautonomie ?
« Douleur aiguë » ?
Désorganisation proprioceptive ?

Ne pas passer à côté d'une constipation chronique, d'une gastrite (avec ou sans Hp)

Autres : dermatologique, iatrogénie, malformations…

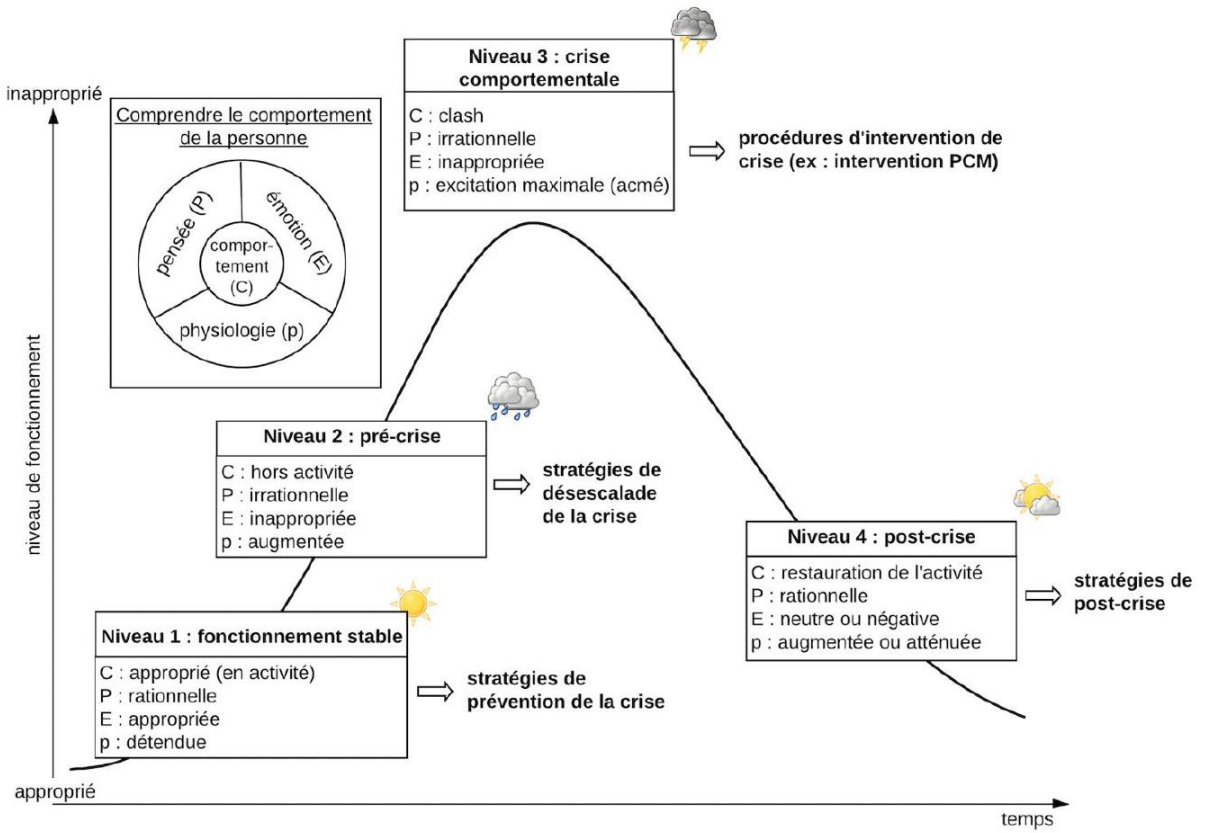
Chez le sujet pauci-communicant, la douleur et/ou certaines manifestations épileptiques sont agies plutôt qu'exprimées

Psychiatrique

comorbidités psychiatriques		
trouble anxieux	signes neurovégétatifs (ex : tachycardie, dyspnée, tremblements, pâleur, sueurs), conduites d'évitement, ou en alerte/hypervigilance, onychophagie, dermatillomanie	monitoring des constantes (ex : fréquence cardiaque, fréquence respiratoire)
épiode dépressif	hypomimie, pleurs, irritabilité, rigidification cognitive, persévérations/augmentation des rituels et des stéréotypies motrices, retrait/isolement, apparition d'autoagressivité/d'hétéroagressivité, perte des intérêts électifs, opposition, intolérance à la frustration, tyrannisme ; certains mots déclenchent des crises clastiques (mots interdits) répétition de propos dépréciatifs anciens (ordres, impératifs, interdits) (si sujet verbal)	
trouble bipolaire (ex : de type 1, épisode maniaque)	troubles instinctuels (sommeil, alimentation, sexualité) avec souvent insomnie sans fatigue diurne, diminution de l'appétit, désinhibition, conduites masturbatoires ; plus d'irritabilité de l'humeur que d'exaltation ou d'euphorie, agitation psychomotrice/déambulation incessantes, transvasements/déplacements/déménagement d'objets, fouille, augmentation des productions (ex : dessins, gribouillages)	
catatonie	signes psychomoteurs	échelle de catatonie pédiatrique (enfants, adolescents) échelle de Bush-Francis (adultes)
troubles du spectre de la schizophrénie	désorganisation, hermétisme, attitudes d'écoute, dégradation cognitive	
iatrogénie		
conséquences de l'utilisation de psychotropes	surveillance de toutes les prescriptions	fenêtre thérapeutique dosage plasmatique si indiqué analyse pharmacogénétique si indiquée

Guinchat V, Cravero C, Lefèvre-Utile J, Cohen D. Handb Clin Neurol, 2020; PNDS CD, HAS 2025

AUGMENTER LE SENTIMENT DE SÉCURITÉ DES PROFESSIONNELS POUR ÉVITER LES CONTRE-ATTITUDES ET LE RECOURS AUX MESURES DE CONTRAINTE





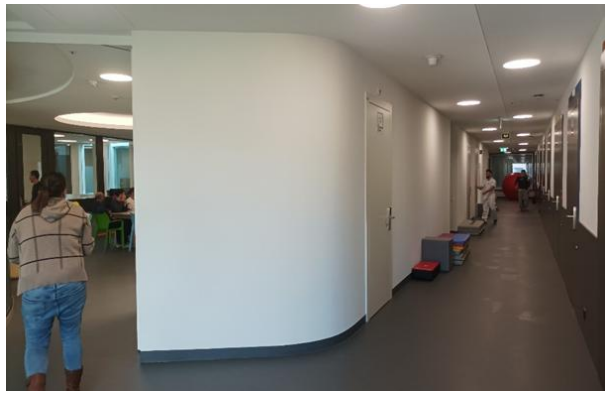
Méthodes concertées de gestion de la violence : réponses adaptées en fonction du stade de la crise comportementale

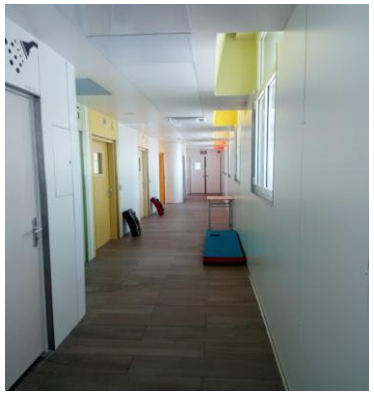
Réponses graduées, bienveillance et respect de la dignité de la personne, stratégies de styles d'interactions à faible niveau d'excitation

DéfiScience
Maladies Rares du Neurodéveloppement
FILIÈRE NATIONALE DE SANTÉ

ANESM, 2017
PNDS CD, HAS 2025

AUGMENTER LE SENTIMENT DE SÉCURITÉ DES PROFESSIONNELS POUR ÉVITER LES CONTRE-ATTITUDES ET LE RECOURS AUX MESURES DE CONTRAINTE





Adaptation et sécurisation des locaux

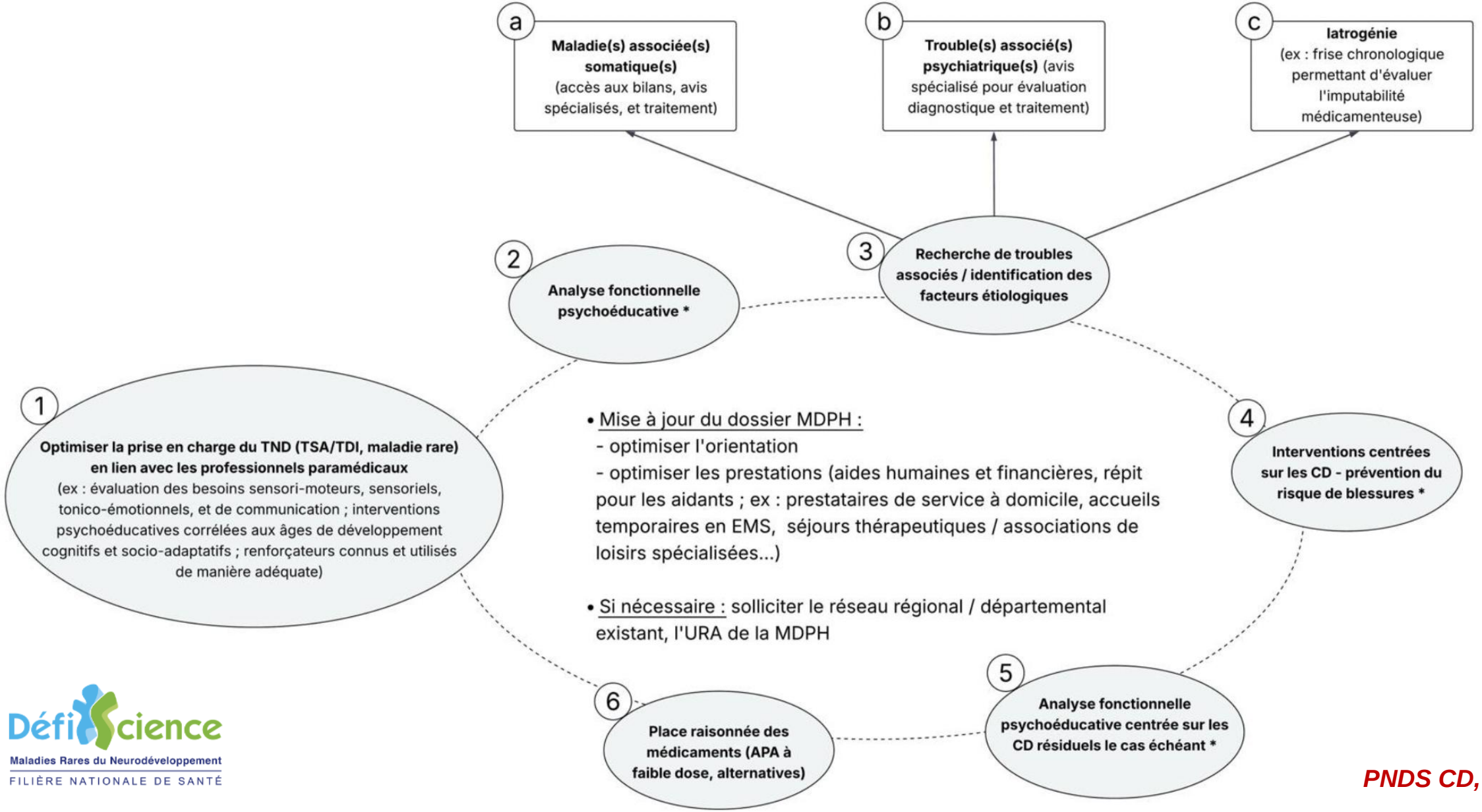


Equipements de protection individuelle (EPI) et alternatives à la contention

Défi Science
Maladies Rares du Neurodéveloppement
FILIÈRE NATIONALE DE SANTÉ

PNDS CD, HAS 2025

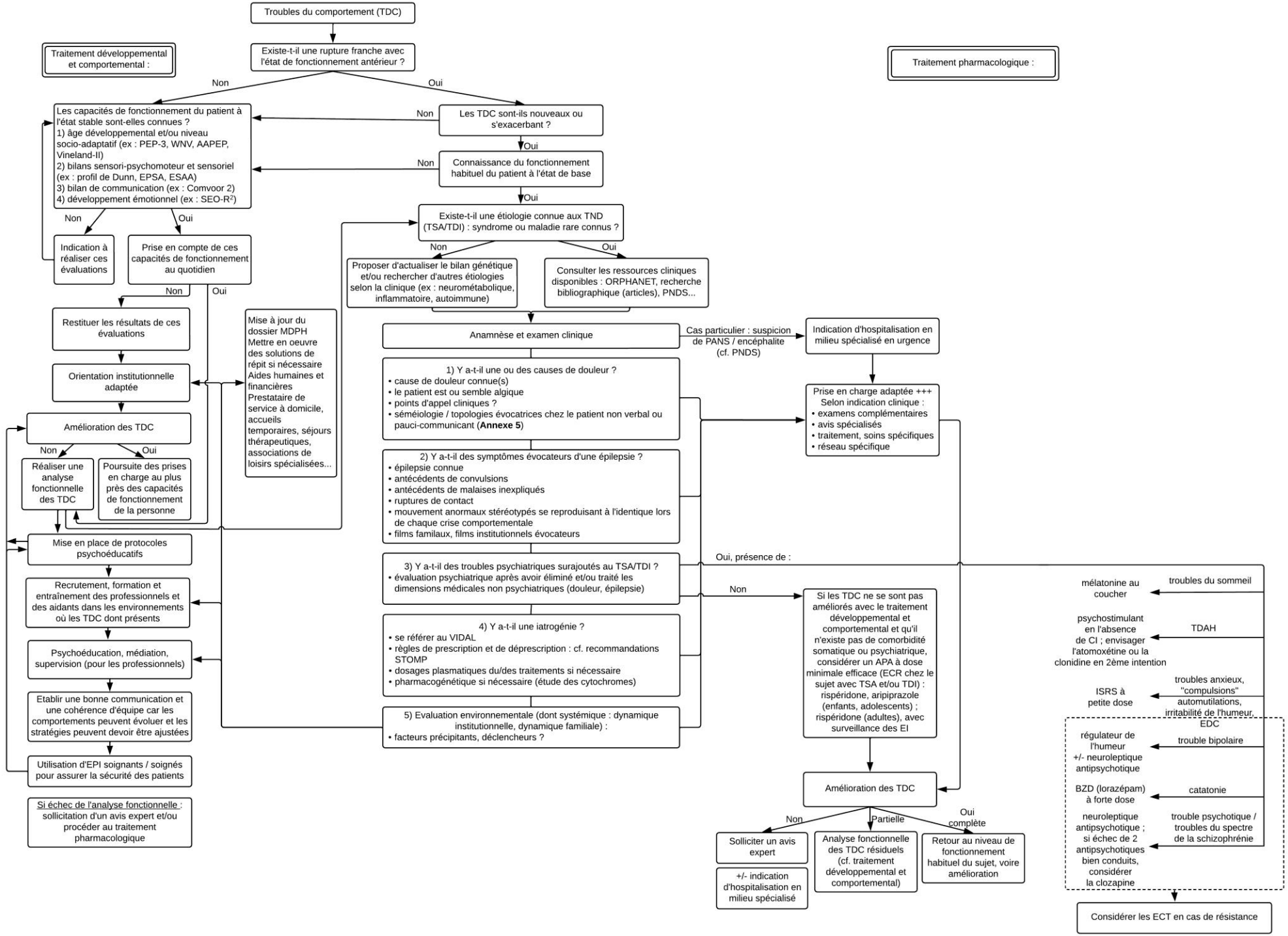
CONDUITE À TENIR FACE AUX COMPORTEMENTS-DÉFIS



DéfiScience
Maladies Rares du Neurodéveloppement
FILIÈRE NATIONALE DE SANTÉ

PNDS CD, HAS 2025

Algorithme décisionnel



PNDS CD, HAS 2025

MANY THANKS



Groupe de travail multidisciplinaire

Filière nationale de santé maladies rares du neurodéveloppement DéfiScience, Centres de référence, Centres de compétence ; Collaborateurs nationaux et internationaux :

Dr Isabelle AN, Dr Moïse ASSOULINE, Pr Amaria BAGHDADLI, Pr Catherine BARTHELEMY, Dr Xavier BENAROUS, Dr Grégoire BENVEGNU, Pr Boris CHAUMETTE, Dr Pauline CHAUMETTE, Pr David COHEN, Pr Angèle CONSOLI, Dr Cora CRAVERO, Charlotte DANSET, Pr Vincent DES PORTES, Pr Clément DONDE, Filippia DOULOU, Dr Claire EICHHOLTZER, Dr Arnaud FERNANDEZ, Dr Marianna GIANNITELLI, Dr Vincent GUINCHAT, Dr Hervé JAVELOT, Claire JUTARD, Jean LEFEVRE-UTILE, Pr Lisa OUSS, Romane SAVATTE, Pr Carmen SCHRÖDER, Dr Arnaud SOURTY, Dr Suzanne THUMMLER, Anne VACHEZ-GATECEL, Caroline VIAUD, Dr Hélène VULSER, Pr Lee WACHTEL, Pr Jean XAVIER

Associations de patients :

Amis de ADNP France, Carole HERMAN ; AFSA, Lara HERMANN ; Génération 22, Sandrine DAUGY ; Réseau-Lucioles, Jean-Marie LACAU ; ASTB France, Nathalie RUDELLE

PNDS, HAS 2025. https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2025-12/dir2/pnds_comportements-defis_dans_les_troubles_du_neurodeveloppement_2025.pdf