



Disponible en ligne sur
ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



Communication brève

Épilepsie puis hématomèse chez une jeune patiente drépanocytaire



Epileptic seizures and hematemesis in a young patient with sickle cell disease

J. Chevalier^a, J. Villeneuve^a, A.-L. Lecapitaine^a, H. Gros^a, R. Bakir^a, A. Delaval^b,
 M.-A. Bouldouyre^{a,*}

^a Service de médecine interne et de maladies infectieuses, CHI Robert-Ballanger, 1, avenue Robert-Ballanger, 93603 Aulnay-sous-Bois, France

^b Laboratoire de biologie médicale, CHI Robert-Ballanger, 1, avenue Robert-Ballanger, 93603 Aulnay-sous-Bois, France

INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Disponible sur Internet le 19 septembre 2015

Mots clés :

Syndrome de Münchausen
 Drépanocytose
 Pathomimie
 Syndrome de Lasthénie de Ferjol
 Hémoptysie

Keywords:

Munchausen syndrome
 Sickle cell disease
 Factitious disorder
 Hematemesis

RÉSUMÉ

Introduction. – La drépanocytose est une maladie aux multiples facettes pouvant toucher tous les organes. Nous rapportons ici le cas d'une jeune patiente dont la présentation était déroutante.

Observation. – Une patiente martiniquaise de 18 ans se présentait aux urgences pour des douleurs diffuses, dans le cadre d'une crise vaso-occlusive. Elle rapportait être suivie pour une drépanocytose SS, avec de nombreux antécédents de crises vaso-occlusives et quelques échanges transfusionnels dans le passé. Son hémoglobine était à 8,3 g/dL. Elle arrivait sous antalgiques morphiniques des urgences. Dans le service, elle présentait à plusieurs reprises des crises d'épilepsie tonico-cloniques généralisées, ainsi que des épisodes d'hématomèse abondante mais bien tolérée, qui se sont avérés feints par la patiente, dont l'électrophorèse de l'hémoglobine montrait un tracé hétérozygote AS.

Conclusion. – Cette patiente présentait donc un syndrome de Münchausen, mimant une drépanocytose, comme huit autres cas décrits dans la littérature.

© 2015 Société nationale française de médecine interne (SNFMI). Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

ABSTRACT

Introduction. – Sickle cell disease is a multi-faceted disease, which can affect all organs. Here, we report the case of a young woman whose clinical presentation was confusing.

Case report. – An 18-year-old patient from Martinique in Caribbean area presented to the emergency room with widespread pain, as part of a vaso-occlusive crisis. She reported being followed for SS sickle cell anemia, with a history of vaso-occlusive crises and exchange transfusions in the past. Her hemoglobin rate was 8.3 g/L. She was treated with opioid analgesics. Then, she presented several generalized tonic-clonic seizures and major episodes of hematemesis, which proved to be simulated by the patient, whose hemoglobin electrophoresis result was finally AS.

Conclusion. – This patient had therefore the Münchausen syndrome, mimicking sickle cell anemia, like eight other cases reported in the literature.

© 2015 Société nationale française de médecine interne (SNFMI). Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

1. Introduction

La drépanocytose est une maladie aux multiples facettes pouvant toucher tous les organes avec des présentations variées. Bien

que la drépanocytose soit une maladie courante dans notre service de médecine interne de Seine-Saint-Denis, nous avons été surpris par la présentation d'une jeune patiente martiniquaise avec des douleurs des membres, puis des crises d'épilepsie tonico-cloniques généralisées et des épisodes d'hématomèse.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : marie-anne.bouldouyre@ch-aulnay.fr (M.-A. Bouldouyre).

2. Observation

Une jeune femme de 18 ans, née à Fort-de-France, se présentait aux urgences de notre hôpital dès sa sortie de l'aéroport après un vol en provenance de la Martinique où elle vivait, pour une crise vaso-occlusive. Comme antécédents, elle rapportait une épilepsie essentielle sous phénobarbital et une drépanocytose homozygote SS, suivie par un pédiatre de Fort-de-France. Elle disait présenter une crise vaso-occlusive depuis une semaine, ayant débuté en Martinique après avoir fait beaucoup de cheval. Ces douleurs diffuses prédominant aux quatre membres étaient initialement soulagées par de l'ibuprofène per os. Elle arrivait en métropole pour des vacances, avec aggravation de la symptomatologie durant le vol (nécessité d'une assistance médicale), sans dyspnée ni douleur thoracique.

Aux urgences, il n'y avait pas de désaturation, les paramètres vitaux étaient stables, l'examen clinique sans particularité et la radiographie thoracique normale. L'hémoglobine était à 8,3 g/dL, microcytaire à 78 fl, non régénérative (réticulocytes à 29 G/L). La patiente était traitée par PCA de morphine, et hospitalisée en médecine interne.

Dans le service de médecine interne, la patiente était prise en charge comme une patiente drépanocytaire en crise vaso-occlusive, avec relais de la morphine par antalgiques de palier 2, la patiente moins alique déambulant dans le couloir.

L'équipe était touchée par l'histoire personnelle de la patiente qu'elle livrait facilement aux différents soignants : en effet, elle disait avoir perdu son père, procureur de la république, d'un cancer du poumon dans la petite enfance, puis avoir été violée par son beau-père pendant plusieurs années (actuellement incarcéré pour 15 ans de prison), et enfin avoir vu sa mère se suicider par déféstration. Elle disait vivre actuellement chez une grand-mère peu présente à Fort-de-France, et venir visiter sa tante (sœur jumelle de sa mère décédée), hôtesse de l'air, qui aurait un pied à terre à côté de l'aéroport de Roissy, près de notre hôpital. Nous avons eu plusieurs fois sa tante au téléphone mais elle ne s'est jamais présentée. La patiente disait être en vacances au décours d'une 3^e année de droit à la faculté de Fort-de-France.

Au cours de l'hospitalisation, elle présentait des mouvements cloniques. Initialement, ces mouvements anormaux étaient très évocateurs de véritables crises tonico-cloniques généralisées alors que la patiente disait se faire vomir les comprimés d'antiépileptiques à cause d'une anorexie/boulimie. Durant les nuits ou le dimanche, la patiente était transférée plusieurs fois en réanimation devant des suspicions d'état de mal épileptique, avec des crises d'épilepsie à répétition ne cédant pas au Rivotril®, certaines étant typiques et d'autres présentant des caractéristiques douteuses (pas de morsure de langue, pas de perte d'urine, pas de confusion post-critique). L'électroencéphalogramme réalisé ne montrait pas de signe en faveur d'une épilepsie et, devant l'absence d'augmentation des lactates et des CPK, on pouvait raisonnablement conclure à des conversions hystériques.

Puis la patiente présentait des « épisodes d'hématémèse » avec émission de sang rouge et caillots par la bouche. Lors du premier épisode, une infirmière de nuit rapportait des véritables vomissements en jet de sang rouge, sans déglobulisation ni altération hémodynamique. L'endoscopie digestive haute était normale. La voisine de chambre remarquait que la patiente restait longtemps dans la salle de bains avant chaque épisode. Devant la présence d'une grosse seringue dans la salle de bain et le cathéter central fuyant, nous avons supposé que la patiente prélevait du sang dans son cathéter central avec une seringue, et le crachait pour mimer une hématémèse. La patiente n'était pas transfusée.

Devant ce tableau, la drépanocytose de la patiente était remise en question, ce d'autant que le frottis à l'admission ne retrouvait pas de drépanocytes avec une anémie à 8,3 g/dL, microcytaire à

Peak Name	NGSP %	Area %	Retention Time (min)	Peak Area
A1b	---	0.5	0.271	9592
LA1c	---	0.5	0.794	9090
A1c	4.9	---	0.992	26155
P3	---	3.1	1.531	55255
Ao	---	50.9	1.742	915147
A2	4.2*	---	2.916	64337
Unknown	---	1.3	3.200	23780
S	---	38.7	3.435	695591

*Values outside of expected ranges

Total Area: 1,798,947

HbF = %
 HbA1c (NGSP) = 4.9 % HbA1c (IFCC) = 30 mmol/mol
 HbA2 = 4.2* %

Analysis comments:

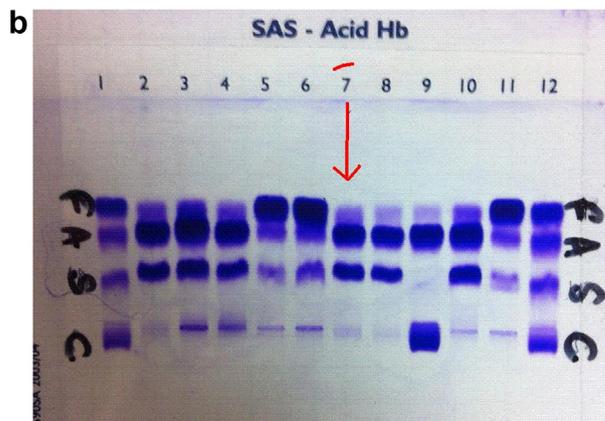
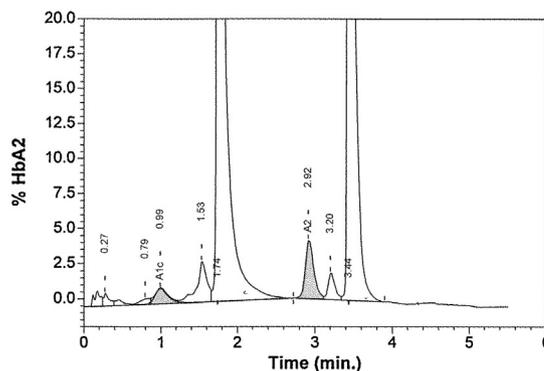


Fig. 1. a : électrophorèse de l'hémoglobine de la patiente rapportée : retrouve des fractions A, S et A2. Par ailleurs, une augmentation de l'hémoglobine A2 fait évoquer une β -thalassémie hétérozygote associée ; b : électrophorèse de l'hémoglobine en Ph acide : numéro 7 (patiente rapportée) avec un tracé AS, retrouvant donc une hétérozygotie.

78 fl, non régénérative (réticulocytes à 29 G/L) et une ferritinémie à 18 ng/mL. Effectivement l'électrophorèse de l'hémoglobine retrouvait un tracé A/S classique avec 50,9% d'HbA, 38,7% d'HbS et <0,4% d'HbF (sans aucune atypie qui aurait pu faire évoquer le rare syndrome A/S Antilles qui se voit sur l'électrophorèse de l'hémoglobine) (Fig. 1). On pouvait également supposer une β -thalassémie hétérozygote étant donné l'augmentation de l'HbA2 (4,2%), mais n'expliquant pas le tableau (Fig. 1).

Une souffrance psychique majeure, avec nombreuses plaintes à propos de ses parents décédés, et un besoin d'attention étaient notés chez cette patiente depuis son admission. Elle était vue par un psychiatre et une psychologue, qui émettaient des doutes sur des éléments de biographie et ne pouvaient débuter de travail en profondeur puisque la patiente habitait aux Antilles. Lorsque l'hétérozygotie AS était annoncé à la patiente, elle niait toute fabulation et jouait la surprise. Elle sortait rapidement, après 12 jours

d'hospitalisation et 3 passages en réanimation, alors que sa « tante » ne voulait pas nous répondre au téléphone par la suite.

3. Discussion

Les patients souffrant du syndrome de Münchausen continueront toujours à surprendre les médecins. Nous avons été bien déroutés devant cette jeune patiente avec ses comportements histrioniques (conversions à type de pseudo-crisis d'épilepsie, et fausses hématémèses avec conservation de l'hémodynamique malgré des extériorisations de sang importantes), mais dont le résultat de l'électrophorèse de l'hémoglobine a été le point d'orgue ! À noter que la patiente connaissait parfaitement les signes cliniques et les traitements de la drépanocytose maladie. A posteriori, tout peut être remis en question dans le discours de cette jeune patiente, dont l'histoire supposée a initialement attiré tous les soignants (orpheline, mère suicidée devant elle, inceste par le beau-père, drépanocytose sévère, etc.). Puis, son comportement infantile ne correspondant pas au niveau scolaire annoncé (étudiante en droit), ses déambulations avec demandes permanentes, ses fausses accusations sur sa voisine de chambre qui souffrait d'une réelle drépanocytose sévère (abus de morphiniques), ont fortement perturbé le travail de l'équipe soignante du service, mais également de la réanimation qui ne voulait plus se déplacer pour la patiente (pseudo-crisis d'épilepsie, puis pseudo-hématémèses, arrivant toujours la nuit ou le week-end). Cette patiente présentait donc un syndrome de Münchausen avec drépanocytose factice, et probablement également un syndrome de Lathénie de Ferjol, trouble factice primitivement décrit par Jean Bernard caractérisé par la présence d'une anémie ferriprive par spoliation sanguine. Ainsi son anémie est probablement expliquée par des saignements aigus volontaires infligés, ainsi que les prises de sang (28 tubes en 12 jours soit environ 140 mL), même si l'on peut être surpris que la ferritinémie n'ait pas été effondrée et la microcytose seulement modérée.

A posteriori, nous aurions dû être intrigués dès l'admission par le frottis sanguin qui ne retrouvait pas de drépanocytes et les réticulocytes bas. En effet, cet examen simple permet en quelques heures d'affirmer la drépanocytose, avant même l'électrophorèse de l'hémoglobine. À noter que l'électrophorèse de l'hémoglobine avait été demandée dès l'admission, mais n'a été rendue qu'à j12 après appel de notre part en raison de l'absence du biologiste référent pour la validation.

De plus, il était surprenant qu'une patiente drépanocytaire soit suivie seulement par un pédiatre de ville, qui disait ne pas la connaître lorsque nous l'avions contacté. . .

Enfin, en soumettant le cas clinique pour publication à la revue et également en présentant l'histoire à une réunion d'internes de médecine générale, nous avons appris que la patiente avait été hospitalisée dans au moins 5 hôpitaux de la région parisienne avec la même histoire, sous des identités parfois différentes. Dans les autres services même spécialisés dans la drépanocytose, plusieurs jours étaient nécessaires avant de déceler la drépanocytose factice, ce d'autant que la patiente disait avoir été transfusée avant de prendre l'avion rendant plus complexe l'interprétation de l'électrophorèse de l'hémoglobine. Ainsi, nous avons découvert que la veille de son hospitalisation dans notre service, elle sortait de 17 jours en médecine interne à l'HEGP, suivis de 13 jours dans le service des adolescents du Kremlin-Bicêtre. Elle avait avoué sa vraie identité dans le service du Kremlin-Bicêtre. En fait, sa mère était vivante en Martinique, elle avait 8 frères et sœurs et une nièce atteinte de la drépanocytose SS. Par le passé, la patiente avait également été hospitalisée en psychiatrie, mais refusait d'y retourner.

Huit patients présentant une drépanocytose factice avec syndrome de Münchausen ont été décrits dans la littérature [1–5],

dont trois cas dans un papier de Ballas en 1996 [1]. Le premier était un jeune afro-américain de 32 ans, qui prétendait avoir une drépanocytose diagnostiquée entre les âges de 8 et 9 ans, et une fille également atteinte par la maladie. Il demandait à être traité par hydromorphone, seul traitement efficace pour lui. Le frottis sanguin ne montrait pas de drépanocytes, l'hémoglobine était à 11 g/dL, mais le bénéfice du doute lui a été accordé et il a été traité par antalgiques. Finalement, l'électrophorèse de l'hémoglobine ne montrait aucun signe en faveur d'une drépanocytose (AA), et il n'a plus jamais été vu dans le service après l'annonce du résultat [1]. Le deuxième était une jeune femme afro-américaine de 28 ans, admise dans le service des urgences pour une crise vaso-occlusive et deux crises d'épilepsie le jour de l'admission. Elle mentionnait ne pas avoir pris ses traitements antiépileptiques depuis plusieurs semaines. Par ailleurs son frère était connu de l'hôpital pour une drépanocytose avérée. L'électroencéphalogramme réalisé dans le service ne montrait aucun signe en faveur d'une épilepsie, l'hémoglobine était à 14,9 g/dL et l'électrophorèse de l'hémoglobine s'avérait normale (AA). L'absence de drépanocytose a été annoncée à la patiente et elle n'a jamais été revue par le service [1]. Le troisième était un jeune afro-américain de 21 ans, également AA sur l'électrophorèse de l'hémoglobine, sans anémie (hémoglobine à 16,3 g/dL) qui présentait vraisemblablement une addiction aux morphiniques et qui venait pour recevoir de la morphine. Il était également connu pour avoir un syndrome fébrile factice [1]. Le quatrième cas était une jeune femme afro-américaine de 22 ans, hospitalisée primitivement pour une anémie à 8 g/dL et des douleurs abdominales diffuses. Une électrophorèse de l'hémoglobine avait été réalisée (AA), et un diagnostic d'anémie par carence martiale secondaire à des menstruations abondantes avait été fait (ferritinémie à 2,3 ng/mL). La patiente se présentait successivement dans plusieurs urgences avec des douleurs osseuses diffuses, et une anémie microcytaire, et elle était traitée par antalgiques morphiniques [2]. Le cinquième cas était une femme de 20 ans, atteinte d'une microsphérocytose héréditaire, sans hémoglobino-pathie, mais avec des antécédents d'addiction à l'alcool, et qui se présentait dans plusieurs services d'urgences pour obtenir des antalgiques [3]. Les trois derniers cas étaient des jeunes femmes afro-américaines de 22, 28 et 29 ans, dont les histoires étaient similaires aux précédentes, et dont l'une prétendait avoir une allergie à la codéine, à l'aspirine et à la prochlorpérazine et était hospitalisée au moins 49 fois dans différents hôpitaux avec le même tableau. L'hémoglobine était donnée seulement pour une à 6,5 g/dL [4]. Une était hétérozygote AC sur l'électrophorèse de l'hémoglobine tandis que les autres étaient AA [4,5].

Tous les patients étaient donc des adultes jeunes, afro-américains, socialement isolés, avec des consultations multiples dans de nombreux hôpitaux, des procédures chirurgicales multiples, et une tendance fréquente à l'addiction aux morphiniques. Une seule patiente présentait une hétérozygotie AC. Certains ne présentaient pas d'anémie, d'autres des anémies ferriprives importantes. Ils mentionnaient avoir une douleur similaire à la crise précédente, avoir déménagé récemment ou être de passage dans la région, avoir plusieurs membres de leur famille atteints. Ils formulaient une demande de traitement par morphiniques, et ils n'étaient plus jamais revus par le service après la découverte de l'absence de syndrome drépanocytaire majeur sur l'électrophorèse de l'hémoglobine.

Le syndrome de Münchausen, ou maladie factice, se définit comme la production de symptômes apparemment sous le contrôle de la volonté du sujet, non explicables par la présence d'un trouble mental caractérisé, dans le but apparent de jouer un rôle de malade, et sans autre bénéfice évident (à la différence de la simulation). Il est très difficile de décrire toutes les formes de ce syndrome. Les patients peuvent prendre des médicaments, entraînant une hémorragie, des hypoglycémies factices, des hypo-

kaliémies, des hypercalcémies ou des désordres endocriniens. Il y a également les fièvres factices (thermo-pathomimies), les douleurs ou autres manifestations fonctionnelles, les hémorragies provoquées en dehors de la prise d'anticoagulants (le syndrome de Lathénie de Ferjol), les dermopathies provoquées, et beaucoup d'autres manifestations diverses [6–8]. Le DSM-IV mentionne que les trois critères suivants doivent être remplis pour conclure au diagnostic : production intentionnelle ou feinte de signes physiques ou psychologiques ou symptômes, la motivation de comportement étant d'endosser le rôle de malade, et l'absence de bénéfices secondaires.

Les motivations des patients sont souvent complexes et une motivation spécifique est quelque fois difficile à définir. Il apparaît clair que la plupart des patients ont le désir d'être au centre de l'attention. Asher [7] a proposé cinq principales motivations pour ce syndrome : être au centre de l'attention, satisfaire une rancune envers les médecins en les décevant, obtenir des opiacés, échapper à la police, et avoir une chambre où dormir. La particularité dans la simulation de la drépanocytose comme notre cas clinique, est qu'il existe un bénéfice secondaire avec le traitement morphinique, ce qui pas forcément le cas dans d'autres types de syndrome de Münchausen.

Par ailleurs, il faut être vigilant car on peut aussi concevoir que certains patients étaient convaincus de leur drépanocytose, ayant été mal informés dans le passé, par des médecins concluant à tort à cette maladie alors qu'ils étaient hétérozygotes et simplement porteurs du gène. Néanmoins, s'ils peuvent attribuer à tort des douleurs à une drépanocytose, ces patients sont rarement hospitalisés.

Le traitement du syndrome de Münchausen est bien entendu complexe, tout d'abord en raison du retard diagnostique, d'autre part, parce que la relation entre les soignants et le patient est rompue lorsque la maladie est diagnostiquée. Le clinicien doit travailler pour mettre en place une relation non conflictuelle, basée sur l'écoute des symptômes réels du patient. Les traitements médicamenteux n'ont pas été bénéfiques pour traiter le syndrome en lui-même, bien qu'ils puissent être efficaces pour traiter l'anxiété

ou la dépression associée. La thérapie analytique ainsi que la psychothérapie comportementale et cognitive ont été décrites comme utiles, mais il faut bien sûr que les patients participent et soient d'accord pour se soumettre à de telles thérapies, la plupart d'entre eux étant hostiles à l'investigation psychologique [6–8].

4. Conclusion

Le syndrome de Münchausen est un diagnostic difficile à évoquer, puis à poser et à prendre en charge. Le cas de cette jeune patiente nous a montré la nécessité de remettre en question des diagnostics avancés par des patients dont le profil est atypique, et de ne pas hésiter à confirmer ou infirmer leurs dires par des examens biologiques.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Références

- [1] Ballas SK. Factitious sickle cell acute painful episodes: a secondary type of Münchausen syndrome. *Am J Hematol* 1996;53:254–8.
- [2] Ballas SK. Münchausen sickle cell painful crisis. *Ann Clin Lab Sci* 1992;22:226–8.
- [3] Fisher B. Letter: hemoglobin Münchausen. *JAMA* 1974;229:1044–5.
- [4] Palermo GJ, Granville N. Factitious sickle cell trait. *N Engl J Med* 1982;306:1487.
- [5] Lindenbaum J. Hemoglobin Münchausen. *JAMA* 1974;228:498.
- [6] Banerjee A. Factitious disorders presenting as acute emergencies. *Postgrad Med J* 1994;70:68–73.
- [7] Asher R. Münchausen syndrome. *Lancet* 1951;260:339–41.
- [8] Jenoudet LP, Le Nestour A. Le syndrome de Münchausen. In: Rousset H, Vital Durand D, Dupond JL, Pavic M, editors. *Diagnostic difficile en médecine interne*. 3^e éd. Paris: Maloine; 2010. p. 669–78.