

CAS CLINIQUE

**N.R.DIAGNE GUÉYE¹ D.C.OBAMBI DIOP¹, A.A.NDONGO¹, I.BASSE¹,
N.NDIAYE DIAWARA¹, M.C.SAGNA¹, M.Ndiaye²**

1-Service de pédiatrie, Hôpital Pour Enfants de Diamniadio, université de Thiès.

2-Service de neurologie, CHU Fann, Université CAD de Dakar

OBSERVATION CLINIQUE

- M B F, fillette de 31 mois , hospitalisée pour convulsions
- **Antécédents personnels:**
 - Anté et per-nataux sans particularité
 - Développement psychomoteur normal
 - Hospitalisation à 23 mois /tableau similaire
 - Diagnostic de maladie de Hartnup évoqué: urines violettes

OBSERVATION CLINIQUE

Maladie de Hartnup

- Maladie métabolique héréditaire à TAR
- Anomalie de transport de certains acides aminés, le tryptophane notamment.
- Défaut de l'absorption et de l'élimination par les urines
- Défaut de synthèse de la vitamine B3 (acide nicotinique).
- Traitement: nicotinamide 200mg/j
- Perdue de vue

OBSERVATION CLINIQUE

■ Antécédents familiaux

- Mère 32 ans, 8G7P (2 avortements, 1 grossesse gémellaire)
- 6 décès dans la fratrie : 4 d'un premier mariage et 2 d'une seconde union
 - **2009**: garçon de 8 mois, à domicile
 - **2011** : fillette de 2 ans et garçon de 1 an contexte de convulsions à l'hôpital
 - **2012** : garçon de 3mois décédé dans un tableau de convulsions
 - **2015**: garçon de 1 an. Diagnostic maladie de Hartnup puis perdu de vue; décès dans un centre de santé
 - **2016**: sœur jumelle du cas. Elle est décédée dans un hôpital.

OBSERVATION CLINIQUE

■ Clinique

- Cicatrice de brûlure au niveau du pied droit.

Reste examen clinique normal

■ Paraclinique

- NFS, ionogramme, calcémie, urée, créatininémie normaux
- Chromatographie acides aminés plasmatiques et urinaire normale
- TDM cérébrale: normale
- EEG : signes en faveur d'une comitialité

OBSERVATION CLINIQUE

- **Traitement:** Valproate de sodium 20mg/kg/j en 2 prises.

- **Evolution**
 - persistance des convulsions;
 - émission d'urines verdâtres;
 - troubles du comportement + agitation psychomotrice.

OBSERVATION CLINIQUE

- Tableau clinique similaire dans la fratrie
- Plusieurs décès inexplicables
- Installation, aggravation des symptômes rythmés par la présence maternelle
- Mère anormalement calme avec comportement stéréotypé

 **Syndrome de Münchausen par procuration**

« Münchausen syndrom by proxy »

OBSERVATION CLINIQUE

Prise en charge

- Séparation de l'enfant de sa mère;
- **Disparition rapide ,spectaculaire de tous les signes cliniques sans aucun traitement médicamenteux!!!**
- Signalement judiciaire;
- Placement dans une structure d'accueil à sa sortie d'hospitalisation.

DISCUSSION

- **SMPP** forme rare de maltraitance de l'enfant
- **Trouble factice** par lequel une personne, la mère, provoque ou simule chez l'enfant une pathologie organique
- **Fait appel au médecin** : exposition de l'enfant
 - des explorations parfois invasives,
 - des traitements inutiles, voire dangereux

Beltrand C. Le syndrome de Münchhausen par procuration Carnet/psy16

DISCUSSION

- **Inducteurs actifs « active inducers »**: actions directes sur l'enfant mettant sa santé et sa vie en danger
- **Dépendants aux médecins « doctor addicts »**: parents à la recherche d'une attention médicale soutenue, d'un diagnostic et d'un traitement pour une maladie inexistantes
- **Demandeurs d'aide « help seekers »** : parents angoissés, éprouvant des difficultés à assumer leur rôle de parent. Ils altèrent les symptômes chez l'enfant afin d'attirer l'attention du corps médical.

DISCUSSION

- **Prévalence** méconnue/monde

Schreier, H., Libow J: Am. J. Orthopsychiatry, 1993

- **Incidence**

- 0,4/100.000 < 16 ans
- 0,2/100.000 < an.

- **Mortalité** = 15 à 20%

Feldman M. Sciences et Avenir N° 2667

DISCUSSION

- **USA:** 1000 cas/an de MSN seraient liés à SMPP
- **En France:** 8 à 20% des MSN
Eliacheff C. Figures de la psychanalyse ;2005:2
- **Grande Bretagne:** 128 cas en deux ans
Mc Clure RJ et Al. Arch Dis Child. 1996
- **Peu de données en Afrique:** 1 cas au Nigeria
Ifere OA ; Ann trop paediatr 1993

DISCUSSION

- Beaucoup d'interrogations quant au diagnostic
- Indispensable d'exclure une cause organique
- Premières descriptions en 1977 par Meadow (pédiatre anglais)
- Toutes les couches sociales sont concernées
- Sex ratio=1
- Age moyen 40 mois, notre cas 31 mois

Gerard decherf ,Le divan 2001

DISCUSSION

- **Père** absent
- **Mère**
 - mère biologique 90% des cas selon Feldman M
 - omniprésente
 - coopérante
 - incitant toujours à plus d'examens complémentaires
 - se renseigne constamment sur les examens para cliniques
 - véritable alliée pour l' équipe médicale

Beltrand C. Le syndrome de Münchhausen par procuration Carnet/psy16

DISCUSSION

- Caractéristiques psychopathologiques de parent inducteur d'un SMPP , peu claires.
- **Fénelon:**
 - carences affectives durant enfance
 - défense contre des émergences anxieuses dépressives
- **Autres auteurs:** contact précoce et réconfortant avec le milieu médical

Fenelon G : Le syndrome de Münchausen. Paris, PUF, 1998

A. Depauw, G. Loas et M. Delhaye Rev Med Brux - 2015

DISCUSSION

- Diagnostic difficile pour le personnel médical;
- Refus d'admettre que leurs soins peuvent être maltraitants;
- Mère ayant une attitude aimante et dévouée envers l'enfant;
- Crée des clivages dans l'équipe médicale;

Pernot-Masson A. un syndrome de Münchhausen par procuration Psychiatrie de l'enfant 2004

- Notre cas: division de l'équipe médicale;
- Attitude séductrice avec certains, agressive avec d'autres

DISCUSSION

Devant les soupçons le parent incriminé

- Rompt le lien avec équipe médicale.
- Change de structure sanitaire
- Renforce les troubles factices/histoire purement verbale à actes agressifs sur l'enfant
 - apnées par suffocation manuelle
 - empoisonnements
 - simulation de saignements
 - adjonction de substances diverse (sang, matières septiques, sucre dans les urines)

DISCUSSION

Quand penser au SMPP ?

■ **Feldman:**

- Maladie prolongée et inexplicable;
- Antécédents de décès dans la fratrie;
- Mère ne quittant pas son enfant à l'hôpital;
- Demande toujours plus de soins;
- Pas inquiète de la lourdeur des procédures médicales appliquées à l'enfant.

CONCLUSION

- SMPP situation grave et complexe;
- Certains praticiens doutent de l'existence de ce syndrome;
- Sensibilisation des médecins;
- Equipe multidisciplinaire;
- Meilleure implication des services sociaux.

