



Le syndrome de Münchhausen par procuration

Münchhausen syndrome by proxy

بالوكالة مونخهاوزن متلازمة

FZ. Sekkat¹, Y. Otheman², *M. Outarahout¹

المخلص :

مقدمة : متلازمة مونخهاوزن نادرة وغير معروفة، و تتطابق مع التعريف الحالي لـ "الإضطراب الصنعي". في نوعها الذي يطلق عليه "بالوكالة"، يتعلق الأمر بسوء معاملة لطفل من قبل الشخص المسؤول عنه، و يكمن تعقيده في أنه يشكل جزءا من العلاقة الثلاثية (الأم، الطفل والطبيب).

ملاحظة : نسرده هنا حالة فتاة تبلغ من العمر 3 سنوات، كانت ضحية لسوء المعاملة من قبل والدتها، مع تكرار الحقن لروح الملح، وهو ما تسبب لها بجروح عميقة مع تشوهات مهمة. وقد أثارت هذه الإصابات المتكررة و غير المبررة تساؤلات الفريق الطبي. فيما مكن عزل الأم عن طفلها من حمايتها و تأكيد التشخيص.

مناقشة : العلامات السريرية لهذه المتلازمة متنوعة، لكن مع بعض الخصائص المشتركة. ويلقى باللوم في كثير من الأحيان على الأم، التي لا تعاني إلا نادرا من اضطرابات نفسية. التحسن الملحوظ بعد إبعادها عن الطفل، لا يزال هو الأكثر أهمية لتأكيد هذا التشخيص.

خلاصة : يجب التفكير في هذا الإضطراب عند وجود أعراض وتطور سريري متناقضين. مع اعتماد خطة واضحة والإسراع في حماية الطفل.

الكلمات الأساسية : سوء المعاملة، متلازمة مونخهاوزن، الإضطراب الصنعي.

Résumé :

Introduction : Le syndrome de Münchhausen peu connu, correspond à la définition actuelle du «trouble factice». Dans sa forme dite «par procuration», il correspond à une maltraitance à enfant par une personne qui en a la charge. Sa complexité tient au fait qu'il s'inscrit dans une relation triangulaire (parent-enfant-médecin).

Observation : Nous rapportons le cas d'une fillette de 3 ans, qui a été victime d'injections répétées d'esprit de sel par sa mère, ayant occasionné des plaies profondes avec des mutilations importantes. L'origine inexpliquée des lésions et leur répétition a soulevé les questionnements de l'équipe soignante. La mise à l'écart de la mère a permis de confirmer le diagnostic et de protéger la patiente.

Discussion : Les présentations cliniques de ce syndrome sont diverses, mais avec certaines caractéristiques communes. La mère est souvent incriminée et elle ne présente que rarement des troubles psychiatriques. L'amélioration des symptômes après son éloignement de l'enfant est l'élément diagnostique le plus important.

Conclusion : il s'agit d'un trouble auquel il faut penser devant une discordance entre la nature des symptômes et l'évolution clinique. Lorsque l'on suspecte un syndrome de Münchhausen par procuration, une conduite à tenir spécifique est de mise, et la protection de l'enfant s'impose dans les plus brefs délais.

Mots clés : Maltraitance, syndrome de Münchhausen, trouble factice.

Abstract :

Introduction : Munchausen syndrome is a rare and little known disturbance, which corresponds to the current definition of «factitious disorder». In its «proxy» type, there is a child maltreatment by a person who is in charge. Its complexity is that it is part of a triangular relationship (parent-child-doctor).

Observation : We report the case of a 3 years old girl, who was subject of maltreatment by her mother, with repeated injections of salt spirit, which caused deep wounds with important mutilations. The unexplained injuries and their recurrence has raised the questions of the medical staff. The separation between mother and her child confirmed the diagnosis and has protected the patient.

Discussion : The clinical presentations of this syndrome are diverse, but with some common characteristics. The mother is often blamed and suffers rarely from psychiatric disorders. The observed improvement after her removal away from the child remains the most important element to confirm this diagnosis.

Conclusion : This disorder must be suspected in presence of symptoms with clinically discordant evolution. When Munchausen syndrome by proxy is suspected, a specific course of action is needed, and child protection is required in the shortest possible time.

Key words : Maltreatment, Munchhausen syndrome, factitious disorder.

Tiré à part : M. Outarahout : 1. Hôpital Psychiatrique Universitaire Ar-Razi, Salé.

2. Service de Psychiatrie de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat

Introduction

Le syndrome de Münchhausen, décrit par Asher en 1951, est un trouble rare, probablement sous-estimé. Il correspond à la définition actuelle du trouble factice : «production ou feinte intentionnelle de signes ou de symptômes physiques ou psychologiques dans le but de jouer le rôle de malade, en l'absence de motifs extérieurs à ce comportement». Dans sa forme dite «par procuration» il correspond à une forme de maltraitance à enfant. Il a été décrit en 1977 par le pédiatre-néphrologue irlandais Sir Roy Meadow, qui découvrit que la mère d'un enfant qui présentait de graves troubles rénaux lui faisait ingérer de façon répétée du sel.

La complexité de ce syndrome tient au fait qu'il s'inscrit dans une relation triangulaire (parent-enfant-médecin) [1]. Nous rapportons dans cet article le cas d'une fillette victime de ce syndrome, et qui a été l'objet d'une maltraitance de la part de sa mère.

Observation clinique

Nadia âgée de trois ans, fille unique d'un couple divorcé et vivant avec sa mère, a été adressée à un service de chirurgie pédiatrique pour la prise en charge d'une plaie thoracique ouverte.

A l'admission, l'examen de la patiente a révélé une perte de substance thoracique antérieure médiane d'origine inconnue et sans tendance à la cicatrisation, persistant depuis plusieurs mois (figure 1), en plus de deux cicatrices au niveau du pubis et sur le deltoïde. La mère rapporte spontanément que sa fille avait été hospitalisée auparavant pour prise en charge de ces plaies, pubienne et deltoïdienne, respectivement dans un service de pédiatrie à Casablanca puis à Rabat. Elle disait ne pas savoir ce qui causait ces plaies et ne paraissait pas bouleversée.

Nadia a passé cinq semaines nécessaires au parage de sa plaie thoracique infectée, sa mère est restée auprès d'elle, nouant des relations amicales avec l'équipe soignante. La



Plaie thoracique constatée à l'admission

patiente a bénéficié d'une greffe musculo-cutanée thoracique, et sa sortie a été décidée et annoncée à sa mère. Le lendemain, la maman alerte l'équipe : sa fille a de nouveau présenté une lésion avec perte de substance au niveau lombaire, ce qui a été à l'origine d'une lésion du colon avec une fistule stercorale. La mère s'impliquait dans la prise en charge de sa fille, sans pour autant être affectée. Après une semaine, et à la veille de sa sortie, une nouvelle lésion cutanée est apparue sur le dos de la main de Nadia (figures 2). C'est à ce moment que l'équipe a évoqué le diagnostic de maltraitance. Une recherche minutieuse et discrète a permis de conclure que la mère injectait de l'esprit de sel dilué en sous cutané à son enfant. La fillette a été désormais séparée de sa mère et mise sous surveillance rapprochée, le père et les autorités contactés. La mère a été interpellée et n'a pas vu sa fille durant une quinzaine de jours. Dès lors, aucune lésion n'est apparue ni s'est aggravée. Après cicatrisation, la fillette fut confiée à son père.

Figure 2



Lésion retrouvée au dos de la main à la veille d'une sortie

Discussion

Le syndrome de Münchhausen par procuration est donc la production ou la feinte intentionnelle de signes ou de symptômes physiques ou psychologiques chez une autre personne dont l'individu a la charge dans le but de jouer indirectement le rôle de malade [2]. En 1987, Rosenberg donne une définition plus détaillée de ce syndrome, composée de quatre critères cliniques (tableau I).

Tableau I : Critères de Rosenberg définissant le SMPP (1987) [3]

- Une maladie simulée et/ou produite délibérément par un parent sur son enfant,
- Une investigation médicale répétée dans l'intention d'une reconnaissance pour le bien-être de l'enfant,
- Un déni du parent quant à l'origine des symptômes de l'enfant,
- Un amendement de la symptomatologie présentée par l'enfant lorsqu'il est séparé du parent en question.

L'incidence du syndrome est estimée à 0,4/100 000 chez les enfants âgés de moins de 16 ans et 0,2/100 000 chez les enfants de moins d'un an. Parmi les enfants victimes de ce syndrome 65% ont moins de trois ans et 45 % ont moins d'un an; alors que le sex-ratio est de 1 [4]. Il semblerait

qu'aux Etats-Unis, il y aurait au moins 600 nouveaux cas par an de suffocations et empoisonnements pédiatriques non accidentels [5]. Il s'avère que dans 95 % des cas, ce sont les mères biologiques qui sont incriminées [6]. Le diagnostic est souvent difficile à poser en l'absence de preuves directes de maltraitance. Quelques signes permettent toutefois d'alerter l'équipe médicale [7-9] :

- Des enfants de moins de trois ans avec des symptômes persistants inexpliqués, ayant nécessité de nombreuses hospitalisations et investigations, que l'on étiquette «cas rares» ;
- L'inefficacité des traitements réputés actifs pour la pathologie dont on pense l'enfant atteint;
- Une grande liste d'aliments et de médicaments auxquels l'enfant est réputé allergique ;
- La notion de maladie rare ou de morts subites inexpliquées dans la fratrie.
- Une mère refusant de laisser son enfant seul, et qui semble moins inquiète que l'équipe médicale, avec des symptômes qui disparaissent ou s'améliorent en son absence;
- Un père absent ou rarement présent dans les démarches médicales.

L'expression clinique du syndrome de Münchhausen par procuration est très variée et peu spécifique. Toutefois certains symptômes sont plus fréquemment observés (tableau II).

Dans ce syndrome la mort de l'enfant n'est pas une finalité mais, le plus souvent, un accident.

Le taux de mortalité est de 8 à 10 %, il est lié aux troubles induits par la mère et aux investigations médicales [12]. À court terme, dans 77 % des cas, la morbidité est due aux parents et à l'équipe médicale [13], dans 23 % des cas, elle est consécutive aux investigations médicales et aux traitements inopportuns [14]. À long terme, 8 à 10% des enfants ont des séquelles organiques dues aux interventions mutilantes, des séquelles neurologiques avec des retards mentaux ou des infections chroniques [6].

Tableau II : Différents symptômes pouvant être observés au cours du SMPP [10,11]

Neurologiques	Troubles de la conscience, de l'équilibre, convulsions, abolition des réflexes (par exemple, une crise d'épilepsie déclenchée en exerçant une pression sur les sinus carotidiens)
Cardiorespiratoires	Apnées ou malaises dus à des étouffements ou à des intoxications
Hématologiques	Hémorragies qui peuvent étre dues à plusieurs facteurs : intoxications aux anticoagulants, ajout du sang du parent maltraitant ou de celui de l'enfant dans les urines ou les selles de l'enfant
Digestifs	Vomissements (par administration de substances émétisantes), diarrhées (provoquées par des laxatifs ou par un régime alimentaire inadapté), pseudo-occlusions intestinales (causées par des suppositoires)
Métaboliques	Hypoglycémies causées par injection d'insuline ou des hypernatrémies par administration répétée de sel
Infectieux	Fièvres ou états septicémiques provoqués par l'adjonction d'agents infectieux dans la perfusion : salive, matière fécale...
Cutanés	Eruptions dues à des applications locales de substances caustiques

La difficulté et le retard de prise en charge découlent aussi du fait que la pratique médicale pédiatrique est basée sur une relation de confiance avec les parents, et les hospitalisations mère-enfant sont de plus en plus favorisées. Le parent impliqué est presque toujours une mère très attentive, dévouée, très présente dans les soins, c'est elle qui encourage les médecins aux explorations et aux investigations, demandant qu'on trouve la maladie de son enfant mais paraissant peu inquiétée par les douleurs subies. Elle est souvent mère au foyer, ou exerce une profession en relation avec l'enfance : infirmière,

éducatrice de jeunes enfants, travailleuse sociale... Selon Schreier [15], la motivation de ces femmes paraît être «un besoin pervers de se mettre dans une relation ambivalente de dépendance et d'hostilité avec les médecins». Les antécédents de mauvais traitements dans l'enfance ou de troubles somatoformes, le vécu actuel d'isolement social, voire de mauvais traitements conjugaux sont fréquents chez ces mères. Adshead et Bluglass [16] ont exploré le profil des mères responsables de troubles factices chez leur enfant. Sur 67 mères interrogées, 31 avaient été victimes de violences dans l'enfance et 19 à l'âge adulte, 36 avaient des antécédents de maladies ou d'accidents durant l'enfance, 36 avaient vécu un deuil, et seulement 12 femmes avaient un diagnostic psychiatrique (huit dépressions et quatre troubles de la personnalité). Les pères sont absents, soit physiquement, soit par leur manque d'implication dans la vie de leur enfant.

Le diagnostic différentiel essentiel est, bien entendu, une affection authentique et non factice. Il arrive que le diagnostic de Münchhausen par procuration soit évoqué par excès comme dans certains cas de mort subite du nourrisson, de syndrome de vomissements cycliques ou de syndrome de fatigue chronique [17].

Lorsque l'on suspecte un syndrome de Münchhausen par procuration, une conduite à tenir spécifique est de mise. L'hospitalisation de l'enfant à plein temps est nécessaire pour arrêter les traitements et les examens inutiles, reprendre le dossier et le carnet de santé pour vérifier tous les éléments et, notamment, les hospitalisations et les consultations antérieures. Il est également important de prendre contact avec le médecin traitant pour vérifier les antécédents médicaux, chirurgicaux et obstétricaux de la mère, du père et de la fratrie. Une surveillance stricte de la mère doit être mise en place, le but étant de rechercher une corrélation temporelle entre les heures de présence et les symptômes observés. Dans la procédure d'évaluation, il est important d'interroger l'autre parent et si possible d'autres membres de la famille [5,18].

Il est souhaitable de garder tous les échantillons: sang, urines et selles dans un but médico-légal, ainsi que faire des recherches de toxiques et, dans les cas d'hémorragie, faire des phénotypages et groupages sanguins afin de chercher un ajout de sang externe. Puis, il faut procéder au test de séparation mère/enfant, sous un prétexte médical quelconque, afin de voir si les troubles disparaissent. Cette séparation est souvent l'unique moyen de confirmer le diagnostic [5,19]. Si l'enfant est en âge de parler, il faut s'entretenir avec lui sur sa maladie et les médicaments qu'il prend. L'interaction mère/enfant doit faire l'objet d'une observation spécifique par le personnel soignant, les psychologues et les pédopsychiatres. [5,20,21]. Lorsque le diagnostic se confirme, on

signale l'enfant aux autorités compétentes avant d'annoncer le diagnostic aux parents, car il y a un risque de fuite ou de sortie contre avis médical.

Conclusion

Le syndrome de Münchhausen par procuration est une forme rare et complexe de maltraitance à enfant. La mère se livre à une véritable tromperie du corps médical qui, malgré lui, va participer aux sévices par des traitements inadaptés. C'est un trouble auquel il faut penser devant des symptômes physiques et une évolution cliniquement discordants, afin de limiter les complications et mettre en place les mesures de protection qui s'imposent.

Références

1. Bertrand C. Simonnot AL. Mazet P. Le syndrome de Munchhausen par procuration, forme étrange de maltraitance à l'égard de l'enfant. *Neuropsychiatr. Enfance Adolesc* 1997; 45:180-9.
2. Ayoub CC. Alexander R. Beck D. et al. Position paper: definitional issues in Munchhausen by proxy. *Child Maltreat* 2002; 7:105-11.
3. Rosenberg A. Web of deceit: a literature review of Münchhausen syndrome by proxy. *Child Abuse Neglect* 1987; 11: 547-63.
4. Guillaume I. Le syndrome de Münchhausen par procuration. Mémoire de DES de psychiatrie, 1997.
5. Le Heuzey MF. Mouren MC. Münchhausen syndrome by proxy. *Archives de pédiatrie* 2008 ; 15 : 85-88.
6. Vinville-Loeb B. Olivier N. Lauquin I. et al. Le syndrome de Münchhausen par procuration, revue de littérature ; *J Pédiatr Puériculture* 2001 ; 14 : 97-103.
7. Rogers R. Diagnostic, explanatory, and detection models of Munchhausen by proxy: extrapolations from malingering and deception ; *Child Abuse & Neglect* 2004; 28: 225-239.
8. Colin A. Münchhausen syndrome by proxy ; *La Revue Sage-Femme* 2008 ; 7 : 109-112.
9. Communiqué de la Société française de pédiatrie. Nourrissons, des morts subites parfois suspectes. L'information est effrayante. <http://www.afpa.org/sfp-especial.html>. 2006.
10. Body Lawson F. Une forme particulière de sévices à enfant : le syndrome de Münchhausen par procuration. Thèse médecine. Université de Nancy 1, 1997; 100.
11. Bocquet N. Boileau P. Castanet M. et al. Le syndrome de Münchhausen par procuration. *Arch-Pédiatr* 1997; 4:770-8.
12. Abbou H. Le syndrome de Münchhausen par procuration : trouble factice et forme extrême de maltraitance. Thèse de médecine. Université Paris VI; 1992.
13. Lieder HS. Irving SY. Mauricio R. et al. Münchhausen syndrome by proxy: a case report. *AACN Clin Issues* 2005; 16 (2):178-84.
14. Hettler J. Münchhausen syndrome by proxy. *Pediatr Emerg Care* 2002; 18(5):371-4.
15. Schreier H. Munchhausen by proxy defined. *Pediatrics* 2002; 110:985-8.
16. Adshead G. Bluglass K. Attachment representations in mothers with abnormal illness behaviour by proxy. *Br J Psychiatry* 2005; 187:328-33.
17. Libow JA. Child and adolescent illness falsification. *Pediatrics* 2000; 105:336-42.
18. Giurgea I. Ulinski T. Touati G. et al. Factitious hyper insulinism leading pancreatotomy: severe forms of Munchhausen syndrome by proxy. *Pediatrics* 2005;116:45-8.
19. Hoorntje TM. Langerak W. Sreeram N. Munchhausen's syndrome by proxy identified with an implantable electrocardiographic recorder. *N Engl J Med* 1999; 4:1478-9.
20. Monteiro C. Trindade E. Monteiro F. et al. Blood group-antigen profile predicted by molecular biology in Munchhausen syndrome by proxy. *Transl Res* 2004; 144:6319.
21. Schreier HA. Factitious disorder by proxy in which the presenting problem is behavioral or psychiatric. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2000; 39:668-70.