

L'ANÉMIE PAR SPOLIATION SANGUINE VOLONTAIRE : le syndrome de Lasthénie de Ferjol*

L. FARCY (1), G. FILLET (2), V. COUVREUR (3), J-M. TRIFFAUX (4)

RÉSUMÉ : Les patient(e)s atteint(e)s de troubles factices se caractérisent par le besoin d'être malade et de lancer un défi aux médecins. Cette pathologie est difficile à diagnostiquer car elle met à l'épreuve, de manière morbide, la relation médecin-malade.

Nous présentons, au travers de ce cas clinique, l'histoire d'une patiente souffrant d'une anémie factice appelée syndrome de Lasthénie de Ferjol.

MOTS-CLÉS : Anémie factice - Trouble psychosomatique - Intervention psychiatrique

THE ANEMIA BY SELF-INJURY :
THE LASTHENIE DE FERJOL SYNDROME

SUMMARY : Patients with factitious disorders need to be ill and to defy physicians. These syndromes are difficult to diagnose because of the permanent disorder appearing inside the therapeutic relation. The case of a young woman who presents with a factitious anemia, also called Lasthenie de Ferjol syndrome, shows the complexity of such psychosomatic symptoms.

KEYWORDS : Anemia by self-injury, Psycho-somatic disorder, Psychiatric assistance

1. INTRODUCTION

La mise au point d'une anémie se fait, tout d'abord, par la caractérisation de celle-ci sur base d'éléments comme le volume globulaire moyen (VGM), la concentration du fer sérique, la TIBC (Total Iron Binding Capacity), le taux de ferritine, la réticulocytose et le taux de bilirubine. S'ensuit alors un diagnostic différentiel à partir de la classe d'anémie définie avec les éléments cités ci-dessus. Dans le cadre d'une anémie microcytaire avec fer sérique bas, le premier diagnostic qui vient à l'esprit est celui d'une perte de sang (l'origine étant à déterminer); ensuite, s'il n'y a pas de perte de sang, d'autres diagnostics doivent être évoqués comme une carence d'apport en fer ou un syndrome inflammatoire. Dans certains cas, rares, aucune étiologie ne peut être rapportée à ce type d'anémie, malgré une preuve biologique manifeste de perte de globules rouges. C'est dans ce cas de figure qu'il faut remettre en question l'origine somatique du trouble pour envisager une origine psychosomatique à cette affection, comme en témoigne ce cas clinique.

2. CAS CLINIQUE

Madame L., une jeune femme de trente deux ans, célibataire et travaillant dans le domaine paramédical, consulte pour la première fois en hématologie pour mise au point d'une anémie sidéropénique réfractaire. Les traitements préalables sont le Ferrogradumet® deux fois par jour,

le Losferon® deux fois par jour et l'Inféron® IM (mal toléré). La patiente a subi, le mois précédent, une gastroscopie dont le résultat est sans particularité. Une biologie sanguine effectuée quatre jours auparavant confirme l'anémie ferriprive (Hb : 8.7 g/dl; VGM : 77 μ^3 ; fer sérique : 20 μg % ; ferritine : 5 ng/ml; absence de syndrome inflammatoire). Malgré une anamnèse fouillée, aucune étiologie ne peut être soulevée. C'est ainsi que différents examens complémentaires (des hémocults sur selles, un transit digestif et un lavement baryté) sont programmés. Au terme de cette consultation, le Losferon® deux fois par jour est prescrit.

De retour en consultation, la patiente se plaint d'une intolérance digestive au Losferon®, ce qui amène à une modification de la thérapeutique martiale (prescription de Ferrogradumet®). Les résultats des examens complémentaires réalisés entre ces deux consultations sont négatifs. Par contre, la valeur d'hémoglobine est améliorée (Hb : 10.2 g/dl; fer sérique : 50 μg %) et démontre donc, une réponse favorable au traitement par fer.

Malheureusement cette réponse n'est que transitoire. En effet, lors d'une consultation ultérieure, la patiente se plaint d'un état d'asthénie récidivante laissant dès lors suspecter une rechute de l'hémoglobine, fait confirmé par la biologie sanguine. Mais à la différence des autres consultations, Madame L. rapporte un épisode de rectorragie, rendant ainsi l'espoir à son médecin de trouver une explication à cette anémie rebelle.

Cette hypothèse est renforcée par la positivité des hémocults récemment réalisés, mais non confirmée car la colonoscopie s'avère ininterprétable suite à une mauvaise préparation.

Environ trois semaines plus tard, alors que le médecin de Madame L. n'avait toujours trouvé aucune raison objective à l'état de celle-ci, il assiste à une chute brutale de l'hémoglobine. En

* Clinique intégrée donnée aux troisième et quatrième doctorats.

(1) Etudiant en quatrième doctorat, Hôpital de Jour Universitaire La Clé, CHU de Liège.

(2) Professeur Ordinaire, Service d'Hématologie, CHU de Liège.

(3) Psychiatre Consultant, CHUOA d'Esneux.

(4) Chef de Clinique, Service de Psychiatrie et de Psychologie Médicale, CHU de Liège; Médecin Directeur de l'Hôpital de Jour Universitaire La Clé, Liège.

outre, la patiente se plaint encore des effets secondaires de son traitement. Au vu de ce tableau, une hospitalisation, à visées diagnostique et thérapeutique, est décidée.

En cours d'hospitalisation, une colonoscopie, une gastroscopie avec biopsie duodénale, une scintigraphie et une artériographie mésentérique supérieure et inférieure sont réalisées. Tous ces différents examens complémentaires se révèlent négatifs.

Compte tenu des valeurs basses de l'hémoglobine, la patiente est transfusée par six unités de globules rouges. Le traitement proposé à la sortie est le Ferrogradumet® une fois par jour, à titre d'entretien.

Un mois plus tard, une récurrence de l'anémie nécessite une seconde hospitalisation. D'autres examens complémentaires sont alors réalisés. L'entérocytose ne démontre aucun saignement au niveau de l'intestin grêle. La ponction biopsie osseuse montre un aspect de moelle compatible avec une anémie ferriprive et la coloration au bleu de prusse montre une absence des réserves en fer. Une transfusion de sang est encore nécessaire.

Alors, étant donné l'absence de saignements manifestes et la profession paramédicale de la patiente, des saignées volontaires commencent à être suspectées.

Peu de temps après, de nouveau, il y a lieu d'hospitaliser la patiente pour transfusion. Six unités de globules rouges sont nécessaires pour relever l'hémoglobine de 5.4 à 12.2 g/dl. Cette hospitalisation est prolongée pour deux raisons :

- Premièrement, l'existence d'un épisode dépressif majeur, notion fournie par le médecin traitant de la patiente, alors que celle-ci s'est toujours montrée euthymique à notre égard et indifférente par rapport à sa maladie.

- Deuxièmement, la nécessité d'une période d'observation pour caractériser le comportement de la patiente et exclure une perte de sang occulte.

Pendant cette période, le taux d'hémoglobine chute plusieurs fois nécessitant de nouvelles transfusions. La patiente déclare n'avoir constaté aucune perte sanguine au niveau urinaire, digestif ou gynécologique. En effet, les différents examens complémentaires réalisés (hémocults, tiges urinaires, rectosigmoïdoscopie, cystoscopie, avis gynécologique et échographie pelvienne) corroborent ses dires.

En résumé, il s'agit d'une jeune patiente qui présente une anémie sidéropénique réfractaire et chez qui aucun examen complémentaire n'a pu expliquer son état (cfr tableau I). C'est sur la

base de cette histoire clinique qu'un avis psychiatrique est finalement demandé.

Au terme de l'entretien avec le psychiatre, la patiente avoue son comportement automutilatoire (prélèvement sanguin à la face antérieure du coude) mais dit ne pas savoir pourquoi elle fait ça. Tant bien que mal, elle accepte une hospitalisation en milieu psychiatrique.

PRISE EN CHARGE PSYCHIATRIQUE

Au cours de l'entretien d'admission, l'analyse des relations interpersonnelles révèle de vaines tentatives de détachement parental, une relation fusionnelle mère/fille importante (la patiente et sa mère dorment toujours dans le même lit !) et un manque de stabilité au niveau des relations affectives. Par ailleurs, la patiente se plaint d'une amnésie totale avant l'âge de 6 ans (moment de la naissance de ses sœurs jumelles), se souvient d'une scolarité laborieuse et évoque une fascination morbide pour la mort.

Madame L. est l'aînée d'une fratrie de quatre enfants : un frère et deux sœurs jumelles.

Les antécédents familiaux sont lourds; sa mère est dépressive, alcoolique et agressive (elle battait la patiente); son père est passif, misogyne et est complice des faits agressifs de la mère; son frère est devenu alcoolique et une de ses sœurs présente un déficit intellectuel.

L'évolution en cours d'hospitalisation est mitigée, on note une compulsion à la répétition (quatre transfusions nécessaires sur un mois) et une forte intolérance à l'abandon (chantage au suicide lorsque la fin d'hospitalisation est évoquée).

Au cours des entretiens individuels, l'accent est mis dans un premier temps sur un climat d'hyper-empathie et puis, dans un second temps, il est

TABLEAU I : DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

1)	Bilan biologique à la première consultation : Hb : 8.7 g/dl ; VGM : 77 µ ³ ; fer sérique : 20µg % ; ferritine : 5 ng/ml → Anémie microcytaire avec fer sérique bas.
2)	Réponse transitoire à la cure martiale.
3)	Examens complémentaires réalisés : <ul style="list-style-type: none"> - hémocult - tige urinaire - transit digestif - lavement baryté - colonoscopie - gastroscopie avec biopsie duodénale - scintigraphie et artériographie coeliaque et mésentérique - entérocytose - ponction biopsie osseuse - échographie pelvienne - cystoscopie
4)	Bilan étiologique négatif.
5)	Suspicion d'auto-saignées.
6)	Avis psychiatrique → syndrome de Lasthénie de Ferjol

possible de mettre en évidence avec la patiente que les affects de violence ressentis à l'égard de ses parents se retournent contre-elle même sous forme d'automutilation. Cette interprétation à visée anxiolytique semble avoir un effet clarifiant et apaisant par rapport à la culpabilité induite après chaque passage à l'acte auto-agressif.

Ainsi, pour la patiente, se vider de son sang maternel par des rituels fantasmatiques d'auto-vampirisme, l'amène à se vider de cette imago maternel épouvantable; les transfusions, quant à elles, sont investies inconsciemment d'un pouvoir purificateur prodigué par la «Mère-Médecine»...

Cette hospitalisation est suivie d'autres hospitalisations en milieu psychiatrique (on en note six sur trois ans). La patiente tente plusieurs fois de se suicider (notamment, une fois, par injection d'insuline sur le lieu de travail) et apparaissent également une anorexie ainsi qu'une potomanie (soulignant davantage son trait masochique).

Alors que la patiente est suivie régulièrement en psychothérapie, celle-ci abandonne son suivi après l'accouchement de sa thérapeute. Cet événement est vécu comme insupportable par la patiente : sa thérapeute devenant, dès ce moment, une Mère Réelle et donc manquante, situation ingérable face à l'avidité relationnelle dans l'Imaginaire de Madame L. (fantasme d'incorporation et de possession).

Sur le plan somatique, la patiente est perdue de vue si ce n'est un passage aux soins intensifs pour tentative de suicide médicamenteuse et un peu plus tard, une hospitalisation en neurologie pour perte de poids, douleurs épigastriques et fatigue importante. On constate une pyélonéphrite et une anémie modérée avec ferritine abaissée ...

Les diagnostics psychiatriques retenus pour cette patiente sont un syndrome de Lasthénie de Ferjol, un épisode dépressif majeur avec idéation suicidaire inquiétante associés à un trouble grave de personnalité borderline.

Le pronostic est extrêmement réservé.

3. DISCUSSION

Comme l'a évoqué E. Wolff dans son discours à l'académie française en 1976, c'est à Jean Bernard, célèbre hématologue français, que l'on doit le nom de cette pathologie. Il reconnut certaines de ces patientes anémiques au travers de l'héroïne du roman «Histoire sans nom» de Barbey d'Aureville et décida ainsi de nommer les anémies secondaires à des hémorragies à la fois provoquées et dissimulées par le nom de cette héroïne : Lasthénie de Ferjol (1).

Lasthénie de Ferjol était une jeune fille noble vivant dans un sinistre château, au pied des Cévennes. Cette demoiselle souffrait de somnambulisme et, alors qu'elle était en «fugue nocturne» un prêtre malveillant abusa d'elle, lui imposant de la sorte un enfant dont elle ne connaît l'origine. La mère, prise d'effroi, ne crut pas en l'innocence de sa fille et la méprisa, l'accabla. Au terme de sa grossesse, Lasthénie accoucha d'un enfant mort-né. Les suites furent compliquées, Lasthénie s'affaiblit, pâlit et maigrit. Le temps n'arrangea rien, elle devint blême, ses forces la quittèrent et son regard se vida. C'est dans sa chambre que la servante et sa mère la retrouvèrent sans vie.

Pour s'assurer du décès de sa fille, la mère posa sa main sur le cœur de Lasthénie; elle était bien morte. En regardant sa main, la mère de Lasthénie y découvrit du sang et, affolée par cette vision, elle arracha le corset de sa fille pour y découvrir des aiguilles enfoncées dans son cœur.

Cela faisait déjà bien longtemps que Lasthénie se mourait en silence à l'aide de ces aiguilles. Chaque jour un peu plus, le sang coulait de son cœur jusqu'à la dernière goutte (2).

On retrouve aussi bien dans l'histoire de Lasthénie que dans l'histoire de Madame L. une charge symbolique élevée de la saignée (évacuation d'une tension, du mal qui est en soi,...) et, plus spécifiquement pour Madame L, une haute importance de la transfusion sanguine (après avoir évacué son mal, il faut le remplacer par de la pureté).

Le syndrome de Lasthénie de Ferjol fait partie intégrante des troubles factices (ou pathomimies) (3). Ces troubles sont inclus dans le champ de la médecine psychosomatique. Dans le cadre des troubles de simulation, pathomimie, conversion et hypochondrie, le corps est généralement utilisé comme instrument au service de la psyché. Au contraire, dans le trouble fonctionnel ou la maladie psychosomatique, le corps semble davantage devenir la victime de conflits psychiques mal mentalisés (cfr figure 1).

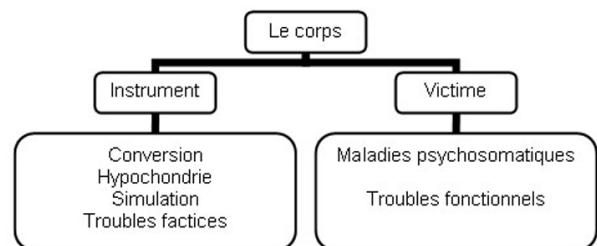


Figure 1 : concept psychosomatique

La pathomimie doit être distinguée de la simulation et de la conversion. On parle de simulation lorsqu'un patient mime consciemment une symptomatologie somatique ou psychique dans un but précis (recherche de bénéfice secondaire par manipulation de la relation thérapeutique). La conversion se caractérise, quant à elle, par la transposition d'un conflit psychique en symptômes moteurs ou sensitifs dont on peut repérer la charge symbolique qui y est associée (refoulement/retour somatique du refoulé). La pathomimie, elle, se situe en position intermédiaire avec une réalisation consciente du symptôme (modification anatomique causée consciemment) pour des motifs inconscients (le patient ne sait pas pourquoi il fait ça) (cfr tableau II) (4). Le corps devient à la fois un instrument relationnel et une victime en raison des troubles lésionnels provoqués. Les traits de personnalité varient aussi entre ces trois entités; la simulation est plus souvent associée à une personnalité «normale», la conversion à une personnalité hystérique et la pathomimie à une personnalité pathologique de type hystérique ou de type borderline avec des traits masochiques prononcés. C'est donc un mode de fonctionnement psychique particulier qui pousse ces patients à ce genre de comportement; le but, inconscient, étant de se retrouver dans un rôle de malade et de jeter un défi au médecin (3,5).

Parmi les troubles factices, on distingue trois types de catégories en fonction de la nature des symptômes. C'est ainsi que certains troubles sont caractérisés par une prédominance de symptômes soit physiques, soit psychiques (ex : la psychose factice), soit mixtes (6). Parmi les pathomimies les plus classiques (cfr tableau III), on compte les thermopathomimies (auto-inoculation de substances pyrogènes), les dermatopathomimies (brûlures, abcès,...), le syndrome de Münchausen («simulation» d'un tableau d'urgence comme un infarctus, un abdomen aigu), le syndrome de Münchausen par procuration (c'est l'enfant qui est alors utilisé comme sujet malade), les troubles métaboliques inexpliqués (hypoglycémie par injection d'insuline,...) et le syndrome de Lasthénie de Ferjol (7).

TABLEAU II : DIFFÉRENCES ENTRE SIMULATION, CONVERSION ET PATHOMIMIE (4).

	<i>Simulation</i>	<i>Conversion</i>	<i>Pathomimie</i>
Production du symptôme	Consciente	Inconsciente	Consciente
Motivation	Consciente	Inconsciente	Inconsciente

TABLEAU III : TROUBLES FACTICES (À PRÉDOMINANCE DE SYMPTÔMES PHYSIQUES) LES PLUS FRÉQUENTS.

- 1) le syndrome de Münchausen
- 2) le syndrome de Münchausen par procuration
- 3) les dermatopathomimies
- 4) les thermopathomimies
- 5) les troubles métaboliques inexpliqués
- 6) le syndrome de Lasthénie de Ferjol

Les symptômes utilisés peuvent être réalisés de façon minutieuse (exemple : usage d'anticoagulant et saignées sublinguales ou hémorroïdaires) (5,8). Au sujet du syndrome de Lasthénie de Ferjol, on sera étonné de remarquer une bonne tolérance à l'anémie malgré des taux d'hémoglobine parfois très bas (la décompensation sur ce plan est rare) (9).

Le diagnostic de ce trouble se pose difficilement lors d'une première consultation car le patient n'avoue que très rarement ses actes. En fait, c'est l'examen attentif du comportement, de la motivation et surtout de l'histoire clinique du patient qui fera songer au diagnostic (cfr tableau IV). La population concernée par ce type de pathologie est plutôt de genre féminin, exerçant une profession paramédicale et d'âge jeune (10). De plus, ces patientes sont souvent revendicatrices, dépendantes, manipulatrices, agressives et isolées socialement.

La prévalence des troubles factices est difficile à estimer, car les patient(e)s concerné(e)s taisent intelligemment leurs faits en changeant régulièrement de médecins et d'hôpitaux (certains vont jusqu'à changer d'identité). L'évolution est tout aussi difficile à prévoir. Elle serait parfois de durée brève, mais beaucoup plus souvent chronique et, dans ce cas, la succession des hospitalisations peut devenir un mode perma-

TABLEAU IV : STRATÉGIE DIAGNOSTIQUE (11)

- 1) hémoglobine basse fi anémie
- 2) VGM diminué fi microcytose
- 3) Hémoglobine basse + VGM diminué fi anémie microcytaire
- 4) Fer sérique et ferritine diminués fi carence martiale
- 5) Anémie microcytaire + carence martiale fi anémie ferriprive
- 6) Examens complémentaires sans particularités fi bilan étiologique négatif
- 7) Patient réalisant sur lui-même des ponctions veineuses ou artérielles fi auto-saignées
- 8) Avis psychiatrique fi syndrome de Lasthénie de Ferjol ?

ment de vie (6). Au vu de l'invasivité des actes commis par les patients, des risques iatrogènes encourus et de la chronicité du trouble, le pronostic se montre réservé.

La prise en charge de ces patient(e)s n'est pas évidente, ils/elles récusent régulièrement un traitement d'ordre psychiatrique et sont très souvent mal toléré(e)s dans les services lorsque la nature factice de leur trouble a été découverte (5). Quoiqu'il en soit, le traitement est basé sur le maintien d'une relation médecin malade positive (attention au contre-transfert négatif !) et la confrontation, dans de bonnes conditions, du sujet à ses actes. Dans le décours de la psychothérapie, il convient de s'orienter vers le sens du symptôme dans la relation médicale, et de proposer un cadre au trouble de personnalité afin de favoriser l'émergence d'expériences émotionnelles correctrices.

4. CONCLUSION

L'exemple de ce cas illustre bien la complexité de ce trouble, d'une part, pour le patient et, d'autre part, pour le médecin. En effet, le contrat liant le médecin et la malade est dans ce cas-ci violé car le patient aspire à rester patient et le médecin, s'il reste dans une optique somatique de thérapeutique, sera constamment mis en échec. Cet échec peut aboutir au décès du patient par la multiplicité et l'invasivité croissante des examens complémentaires mis en œuvre (12). Dès lors, il nous incombe de repérer aussi précocement que possible un trouble factice.

En outre, même si l'expression d'une telle pathologie est irritante pour le personnel soignant, il n'en demeure pas moins une grande souffrance du sujet qui en est atteint. Loin de la simulation, le trouble factice exprime un conflit intrapsychique pour lequel une prise en charge adaptée permettrait d'évincer le problème. Malheureusement, cette prise en charge est difficile avec très souvent une fuite du patient lorsque la supercherie est sur le point d'être découverte; la «passion à être malade» semblant plus forte que tout.

5. BIBLIOGRAPHIE

1. http://www.academie-francaise.fr/immortels/discours_reponses/wolff.html. Consulté le 23 Décembre 2004.
2. Bernard J.— *Le sang des hommes*, éditions buchet/chastel. Paris, 1981, 148.
3. Auouillé J, Limosin F, Rouillon F.— Evolution sur le long terme d'un syndrome de Lasthénie de Ferjol. *Presse Med*, 2003, **32**, 260-261.
4. http://perso.club-internet.fr/andreisz/Munchausen_genpres_fr.html. Consulté le 3 Octobre 2004
5. <http://www.kb.u-psud.fr/kb/niveau2/enseignements/niveau3/etudmed/cours-psyd3/chap14e.html>. Consulté le 3 Octobre 2004
6. American Psychiatric Association (1996).— *Diagnostic and Statistic Manual of Mental Disorder*. 4th edition. Washington DC, APA ; 1994, 553-557.
7. Hardy-bayle MC.— *Psychiatrie*, édition Doin, Paris, 2000, 105.
8. Limosin F, Kessler V, Adès J.— Pathomimie précoce et polymorphe. *Presse Med*, 2001, **30**, 16-18.
9. Zittoun R.— *Hémopathies et troubles psychiques*, éditions techniques, Encycl. Méd. Chir. (Paris - France), psychiatrie, 37-670-A-80, 1993, 7 p.
10. Krahn LE, Li H, O'Connor MK.— Patients who strive to be ill: factitious disorder with physical symptoms – *Am J Psychiatry*, 2003, **160**, 1163-1168
11. <http://www.dockitsoft.fr/ExpertMed.htm>. Consulté le 15 Octobre 2004
12. Stuart J, Eisendrath, Dale E, McNeil.— Factitious legal disorder, litigation, and mortality. *Psychosomatics*, 2004, **45**, 350-353

Les demandes de tirés à part sont à adresser à Mr. L. Farcy, Hôpital de Jour Universitaire La Clé, 153 Bd de la Constitution, 4020 Liège
Tél : 04-3426596, Fax : 04-3422215