

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

Un cas de myasthénie diagnostiquée trouble de conversion

X. COTON (1), M. ANSSEAU (2), M. PARENT (3), M. JADOT (4), D. ERNOTTE (5)

RÉSUMÉ : Le trouble de conversion est un diagnostic difficile. Les antécédents psychiatriques des patients et la complexité du diagnostic de certaines maladies neurologiques constituent les raisons essentielles des erreurs diagnostiques. A l'occasion d'un cas, les critères diagnostiques et le diagnostic différentiel du trouble conversif sont rappelés.

Le trouble de conversion fait partie des troubles somatoformes et se définit par une perturbation du fonctionnement corporel suggérant une maladie neurologique ou générale et ne correspondant à aucune structure anatomique et physiologique du système nerveux central ou périphérique (1). La pathologie survient typiquement lors d'une période de stress intense qui provoque la somatisation d'un conflit psychologique sous-jacent (1). Le mécanisme psychodynamique est encore largement discuté (2). Les symptômes ne sont pas produits intentionnellement ou feints comme c'est le cas dans les troubles factices ou la simulation (3); ils se conforment inconsciemment à l'idée que le patient se fait de la condition de malade (1). Les troubles évoquent généralement une pathologie neurologique aiguë qui peut être motrice (paralysie), sensorielle (surdité), ou viscérale (pseudocyesis). La plupart de ces troubles conversifs sont transitoires mais certains peuvent durer et se chronifier.

Le diagnostic de ce trouble est difficile et ne peut être posé par exclusion en raison de l'impossibilité à trouver une pathologie organique derrière la maladie neurologique. Aucun des critères du DSM4, de l'ICD10, ou de Lazarre ne peut confirmer le diagnostic de manière pathognomonique. Il doit exister un ensemble de caractéristiques chez le patient qui corrobore le concept de trouble conversif afin d'envisager le diagnostic. Ce dernier ne sera posé qu'après un certain laps de temps d'observation qui peut s'étendre jusqu'à plusieurs mois.

Tout d'abord, il existe fréquemment des antécédents de maladies psychiatriques telles que dépression, schizophrénie, ou troubles somatoformes (1), sur lesquelles viennent se greffer des événements psychologiques intenses qui précipitent la maladie (décès, abus sexuel, guerre,

A CASE OF MYASTHENIA GRAVIS DIAGNOSED AS CONVERSION DISORDER

SUMMARY : Conversion disorder is a difficult diagnosis. The patients' psychiatric backgrounds and the complexity of the diagnosis of some neurologic diseases are the main reasons for diagnostic errors. Based on one observation, the diagnostic criteria and the differential diagnosis of conversion disorder are addressed.

KEYWORDS : Conversion disorder - Differential diagnosis - Myasthenia gravis

dispute familiale) (2). La personnalité de l'individu est également intéressante puisque la plupart des patients manifestent des troubles de la personnalité de type histrionique, dépendante (4) ou antisociale (5).

Chez de nombreux patients, l'anamnèse met en évidence des antécédents de maladies neurologiques ou des membres de l'entourage atteints de maladies neurologiques. Les patients sont donc bien informés sur ces troubles qu'ils reproduiraient inconsciemment (1, 2). Ces signes neurologiques ont cependant plusieurs particularités. Tout d'abord, ils sont latéralisés du côté de l'hémisphère non dominant. Le patient sélectionnerait l'hémicorps gauche en raison de son rôle mineur dans les activités quotidiennes (2, 4). Ensuite, ces signes ont la caractéristique de ne correspondre à aucune entité anatomique ou physiopathologique habituelle, ce qui peut être révélé par l'examen clinique. Enfin, ces signes peuvent procurer au patient des bénéfices primaires et secondaires. Le bénéfice primaire permet grâce au déficit d'écarter le conflit psychique tandis que le bénéfice secondaire permet en tant que malade de recevoir l'attention de son entourage et d'être par conséquent soutenu (1).

Une particularité essentielle du trouble conversif est "la belle indifférence" du patient vis-à-vis de sa maladie. Il est atteint d'un handicap souvent sévère et il ne semble pas concerné par son déficit.

Le trouble de conversion concerne plus fréquemment des personnes issues d'un milieu socio-économique précaire, des personnes de sexe féminin (2, 4) ou des personnes qui sont les cadets de la fratrie (3). La sexualité de ces patients peut être perturbée, en raison souvent d'abus sexuel au cours de l'enfance (3). Enfin, la fréquence des maladies générales, existant simultanément ou précédant l'apparition des troubles, est importante. Une étude a ainsi mis en évidence de manière plus fréquente des épi-

(1) Etudiant, (2) Chargé de cours et Chef de Service, Université de Liège, Service de Psychiatrie et de Psychologie Médicale, (3) Psychiatre et Directeur Médical, Hôpital des Frères Alexiens à Henry Chapelle, (4) Psychiatre, Hôpital des Frères Alexiens, (5) Neurologue, Hôpital des Frères Alexiens.

lepties, des migraines, des otites moyennes chroniques suppuratives, des anémies ainsi que des troubles hépatiques (5).

Cependant, il faut garder à l'esprit qu'on peut ne retrouver aucune de ces prédispositions et caractéristiques chez le patient. Le suivi longitudinal peut alors aider à poser le diagnostic puisque, d'une part, le trouble conversif est souvent temporaire et, d'autre part, dans 25 % des cas, les patients développent un autre trouble conversif dans les 6 années qui suivent (1, 4). Les antécédents du malade sont donc très importants, et l'idéal est de parvenir à les retracer précisément avec l'aide d'un des membres de la famille car les patients atteints de trouble conversif refoulent fréquemment leurs expériences psychiatriques passées (1).

OBSERVATION CLINIQUE

Mme A, âgée de 69 ans, a un lourd passé psychiatrique. Depuis 1977, elle a été maintes fois hospitalisée dans des services psychiatriques où les médecins ont diagnostiqué une dépression bipolaire greffée sur un trouble de la personnalité de type histrionique.

Fin septembre 1998, elle est adressée par le médecin traitant du home où elle réside au service de médecine interne d'un l'hôpital général en raison de problèmes d'élocution et de déglutition rendant l'alimentation difficile et ayant provoqué une cachexie sévère. Ces symptômes perdurent depuis près d'un an. L'examen d'entrée est sans particularité. L'électrocardiogramme de repos, la radiographie du thorax, l'échographie abdominale, l'oesophago-gastro-duodénoscopie ainsi que le transit oeso-gastro-duodénal ne révèlent rien d'anormal. Le scanner cérébral montre une accentuation des espaces liquidiens sous-arachnoïdiens péri-encéphaliques. Les avis ORL et stomato sont peu concluants. L'examen neurologique, quant à lui, rapporte une dysarthrie particulière (la patiente parle sans articuler et sans se servir de sa langue), l'absence de troubles phasiques, une exploration des nerfs crâniens et, en particulier, de l'oropharynx banale, une motricité, une trophicité linguale et un réflexe vélo-palatin normaux. Les tracés de repos de l'EEG sont caractérisés par un rythme fondamental alpha à 10 cycles par seconde, régulier, symétrique et synchrone. Après une hospitalisation de 12 jours, la lettre de sortie conclut : "les différents examens réalisés n'ont pas montré de pathologie organique nette hormis le défaut maxillaire inférieur. Une origine psychiatrique a été admise de façon relativement unanime par les confrères consultés. Il semble, par ailleurs, que les troubles se sont améliorés en cours d'hospitalisation de façon spontanée."

Début octobre, Mme A est transférée dans un hôpital psychiatrique avec un diagnostic de trouble conversif. A la fin du mois, elle est vue en consultation par le neurologue de cet hôpital. L'anamnèse met en évidence une dysphagie et une dysarthrie fluctuantes durant la journée et aggravée le soir. L'examen neurologique révèle un ptosis bilatéral asymétrique s'installant en quelques minutes et mal corrigé par le relèvement des paupières, une perte de force de la musculature cervicale, notamment du sterno-cléido-mastoïdien, une parésie des muscles proximaux des membres supérieurs objectivée par une difficulté à l'abduction des bras. Par contre, la musculature des membres inférieurs est intacte. Il n'y a pas non plus de diplopie. Les réflexes ostéotendineux ont une amplitude normale et symétrique. La sensibilité est normale. Le tableau clinique de myasthénie est complet, à l'exception de l'absence de diplopie. Le neurologue confirme la myopathie par l'électromyogramme qui démontre un décrement de 30 % après stimulation répétitive du nerf spinal gauche (11^{ème} paire crânienne innervant, entre autres, le trapèze et le sterno-cléido-mastoïdien) et un tracé d'effort d'aspect myogène avec un recrutement très rapidement interférentiel à l'électromyographie de détection au niveau de l'orbiculaire des paupières gauches et du sterno-cléido-mastoïdien gauche.

Début novembre, Mme A est explorée dans le service de neurologie d'un hôpital général. Sur le plan biologique, la présence d'anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine confirme de manière pathognomonique le diagnostic de myasthénie, tandis que la présence d'anticorps antimuscles striés démontre la prédisposition à l'émergence de maladies auto-immunes. L'imagerie médicale met en évidence une formation nodulaire au niveau du médiastin antéro-supérieur enlevée et dont l'analyse anatomopathologique conclut à un thymome de faible malignité. Sur le plan thérapeutique, un traitement par pyridostigmine a été instauré dès l'admission à raison de 4 comprimés de 60 mg par jour, apportant une amélioration de la dysphonie, de la dysarthrie et de la dysphagie sans toutefois apporter une régression complète. Mme A a pu quitter l'hôpital fin décembre.

DISCUSSION

Le cas de Mme A est révélateur de la prudence qu'exige le diagnostic de trouble conversif. Les cliniciens de l'hôpital général ont pu être induits en erreur pour plusieurs raisons.

Tout d'abord, Mme A présente un lourd passé psychiatrique. La connaissance de cette infor-

mation peut être à l'origine de préjugés qui peuvent influencer le diagnostic et être préjudiciable pour le patient. En effet, dans l'étude de Mace et Trimble (6), 80 % des patients dont les maladies neurologiques avaient été diagnostiquées initialement comme troubles conversifs présentaient des antécédents psychiatriques. Ensuite, Mme A présente un trouble mixte de la personnalité avec, à la fois, les caractéristiques d'une personnalité histrionique et d'une personnalité dépendante. En effet, son comportement durant les multiples hospitalisations se révèle chaque fois immature, infantile, réclamant constamment du soutien et cherchant sans cesse la séduction. La patiente est incapable de réaliser la moindre démarche sans être accompagnée. Elle s'accroche aux membres du personnel et cherche à attirer leur sympathie en suscitant leur pitié, en se plaignant de troubles somatiques ou en dramatisant ses émotions. Par ailleurs, elle ne s'est jamais occupée de son argent et de ses problèmes administratifs qui ont toujours été gérés par son frère. Elle a également toujours évité la solitude : elle s'est tout d'abord mariée par complaisance; après son divorce, elle s'est remise en ménage immédiatement; une fois son deuxième mari décédé, elle a vécu chez ses parents jusqu'à leur décès; actuellement, elle alterne la maison de retraite et l'hôpital psychiatrique. A deux reprises, elle a essayé de vivre en habitation protégée mais n'a pas pu assumer le minimum d'autonomie nécessaire. Enfin, la troisième raison pour laquelle le diagnostic a pu être faussé est l'expression de belle indifférence de la patiente vis-à-vis de sa maladie. Mme A paraissait insensible et résignée. Son humeur ne semblait pas perturbée par sa cachexie et son mauvais état général. Elle avait certainement un bénéfice secondaire à être prise en charge par un personnel soignant.

La découverte d'une maladie neurologique chez des patients diagnostiqués de trouble conversif est fréquente. En 1996, Mace et Trimble estimaient ce taux à 15 %; ce qui constitue, malgré tout, une nette amélioration puisque Slatter, en 1965, en découvrait 56 % (cité dans 6, 7). L'évolution des moyens diagnostiques ainsi que l'âge plus avancé des patients de Slatter en sont certainement les raisons essentielles, mais il semble également qu'une consultation psychiatrique précédant le diagnostic soit un critère important de sensibilité (7). Il existe de nombreuses maladies neurologiques susceptibles d'induire en erreur le clinicien (tableau I). Le lupus érythémateux disséminé et la porphyrie posent souvent problème, en raison de leurs anomalies transitoires non spécifiques (8). Occasionnellement, les symptômes précoces du

syndrome de Guillain-Barré tels que la faiblesse, les chutes, la maladresse ou des paresthésies peuvent orienter vers un trouble conversif, particulièrement chez les patients présentant des antécédents psychiatriques ou des difficultés psychologiques concomitantes (8). Les déficits résiduels des syndromes post-encéphalites (la faiblesse musculaire, la dysphagie, les altérations cognitives) font également partie du diagnostic différentiel alors que la découverte d'une sclérose en plaques débutante est aujourd'hui facilitée par la précision de l'imagerie par résonance magnétique (8). La démarche clinique du diagnostic consistera à répéter les examens neurologiques afin d'observer la progression de la maladie, à rechercher l'histoire psychosociale précise du patient et les circonstances d'apparition des symptômes. Le MMPI (Minnesota Multiphasic Personality Inventory) peut également aider à explorer le trouble conversif (8).

TABLEAU I. MALADIES NEUROLOGIQUES SUSCEPTIBLES D'ÊTRE CONFONDUES AVEC UN TROUBLE CONVERSIF

Lupus érythémateux disséminé	Syndrome on-off de la maladie de
Dystonies acquises, héréditaires et induites par les médicaments	Parkinson
Syndrome de Guillain-Barré	Maladies dégénératives des ganglions de la base et des nerfs périphériques.
Sclérose en plaques	Myopathies acquises (ex. polymyosite)
Syndrome post-encéphalite	Hématome sous-dural
Myasthénie	Porphyrie
Paralyse périodique	Maladie de Creutzfeldt-Jacob
Tumeur cérébrale	Manifestations précoces du SIDA
Névrite optique	Paralyse partielle des cordes vocales

BIBLIOGRAPHIE

1. Kaplan HJ, Sadock BJ.— Comprehensive textbook of psychiatry, sixth edition, 1995, 1251-1258.
2. Binzer M, Andersen PM, Kullgren G.— Clinical characteristics of patients with motor disability due to conversion disorder : a prospective control group study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1997, **63**, 83-88.
3. American Psychiatric Association.— *DSM IV : diagnostic and statistical manual of mental disorders*. 4th ed. American Psychiatric Press, Washington, 1994.
4. Folks GF, Ford CV, Regan WM.— Conversion symptoms in a general hospital. *Psychosomatics*, 1984, **25**, 285-295.
5. Sharma P, Chaturvedi SK.— Conversion disorder revisited. *Acta Psychiatr Scand*, 1995, **92**, 301-304.
6. Mace CJ, Trimble MR.— Ten year prognosis of conversion disorder. *Br J Psychiatr*, 1996, **169**, 282-288.
7. Marsden CD.— Hysteria : a neurologist view. *Psychol Med*, 1986, **16**, 277-288.
8. Parobek VM.— Distinguishing conversion disorder from neurologic impairment. *J Neurosci Nurs*, 1997, **27**, 128-134.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. M. Ansseau, Service de Psychiatrie et Psychologie médicale, CHU Sart Tilman, 4000 Liège.