Club de Pathologie Médico-Légale
Carrefour Pathologie
Palais des Congrès, Paris
Mercredi 9 novembre 2016, 16h-17h45
Modérateurs : Caroline Rambaud, François Paraf

Les lames virtuelles des cas présentés sont accessibles sur le site de la Société Française de Pathologie, espace multimédia, rubrique clubs, ou directement sur le site teleslide.fr à l'adresse :
http://www.teleslide.fr/web/forum3/pu_subjects.php?ForumId=554&SubjectId=0&QueryStart=0&QueryLimit=12

Conférence

Voies aériennes supérieures et mort inattendue de l'enfant (VAS et MIN)

Rambaud Caroline
Service d'anatomie pathologique et de médecine légale, Hôpital Raymond Poincaré, Garches.

Des pétéchies intra-thoraciques sont présentes dans environ 85 % des MIN. Elles sont indicatives de fortes variations des pressions intra-thoraciques, en lien avec une obstruction des VAS au niveau oro-pharyngé, qui est facilitée par le profond relâchement musculaire survenant lors du sommeil profond.
La configuration faciale du nourrisson fait que le massif maxillo-lingual peut être poussé vers l'arrière par une simple pression sur la mandibule. Les voies aériennes du nourrisson sont étroites. La zone la plus petite est en arrière de la langue : sa fermeture produit des apnées obstructives.
Les VAS sont plus étroites à l'inspiration qu'à l'expiration, plus étroites lors d'une infection des VAS (même banale) et plus étroites à 6 semaines de vie qu'à la naissance.
Importance du dépistage d'un palais ogival : si présent à l'examen du corps (autopsie), implique qu'il existait des troubles respiratoires obstructifs lors du sommeil (syndrome d'apnées obstructives au cours du sommeil ou SAOS ; syndrome de haute résistance des voies aériennes supérieures).
Les VAS sont également plus étroites lorsqu'il y a une micro-rétrognathie et lors d'une flexion du cou vers l'avant.
Danger pour le nourrisson quand il est assis sans surveillance dans un siège (auto ou relax), car la tête plonge en avant du fait de la protrusion occipitale physiologique.
Danger des écharpes de portage et des poches kangourou, interdites avant l'âge de 4 mois.
L'utilisation d'une tétine pourrait être protectrice pour les MIN en avançant la mandibule et stimulant le génioglossus, ce qui tire la langue en avant.

Cas n°1

Arrêt cardio-respiratoire à l'effort

Pirenne Sophie (1), Vanhaebost Jessica (2), Schmit Grégory (2)
(1) Service d'anatomie pathologique, (2) Service de médecine légale, Cliniques universitaires Saint-Luc, Université catholique de Louvain, Bruxelles.

Un homme âgé de 56 ans, sans antécédent, était victime d'un arrêt cardiorespiratoire alors qu'il roulait à vélo. Pris en charge par le SMUR, il bénéficiait ensuite d'une assistance circulatoire de type ECMO. Le bilan montrait un sous-décalage du segment ST sur l'ECG, un taux élevé de troponine T dans le sang et une coronarographie normale. Un état de mort encéphalique était déclaré après 24 heures. L'autopsie montrait une cardiomégalie, un œdème pulmonaire et un foie de stase. L'examen microscopique du cœur montrait une fibrose interstitielle, un infiltrat inflammatoire mononucléé, une désorganisation architecturale focale, ainsi qu'une nécrose de coagulation étendue.

Diagnostic : cardiomyopathie induite par la prise de produits dopants dérivés de l'hormone de croissance.

Ces éléments définissent une cardiomyopathie, à rapporter avec la découverte *post mortem* d'un stock de substances synthétiques dérivées de l'hormone de croissance au domicile du défunt.
Leurs effets cardiovasculaires sont démontrés par la cardiomyopathie acromégalique qui répond à des mécanismes physiopathologiques différents de ceux qui opèrent dans d'autres formes d'insuffisance cardiaque.
Les dérivés synthétiques de l'hormone de croissance sont utilisés par certains athlètes pour leurs effets bénéfiques en terme cardio-vasculaire, à court terme. Ils augmentent le débit cardiaque via une majoration de la fréquence cardiaque et de la fraction d'éjection secondaire à une hypertrophie myocardique. À long terme par contre, leur abus se complique d'une hypertension artérielle secondaire et/ou d'une cardiomyopathie de type acromégalique. Histologiquement, cette entité est caractérisée par une hypertrophie biventriculaire concentrique, une fibrose interstitielle, un infiltrat inflammatoire mononucléé et une désorganisation architecturale focale. Ces signes pathologiques sont aspécifiques, le diagnostic différentiel incluant une hypertrophie ventriculaire gauche hypertensive, une cardiomyopathie hypertrophique symétrique et non obstructive ou une cardiomyopathie secondaire à l'abus d'androgènes stéroïdiens. La cardiomyopathie acromégalique est reconnue comme entité distincte car les mécanismes physiopathologiques sous-jacents, toujours en cours d'investigation, n'impliquent pas une activation du système rénine-angiotensine-aldostérone comme dans les autres formes d'insuffisance cardiaque.

Cas n°2

Mort subite au cours d'une interpellation.

Savary Caroline (1,2), Cappy Julien (2), Lorin de la Grandmaison Geoffroy (2), Rambaud Caroline (2).
(1) Département de pathologie cellulaire et tissulaire, CHU Angers
(2) Service d'anatomie pathologique et de médecine légale, Hôpital Raymond Poincaré, Garches.

Un jeune homme de 24 ans, d'origine malienne et sans antécédent médical connu, décède subitement malgré les manœuvres entreprises, au décours d'un malaise survenu après une

course poursuite lors d'une interpellation. Une hyperthermie est constatée lors de la levée de corps. À l'autopsie, il existait des lésions miliaires des poumons et du foie, ainsi que des adénopathies hilaires et péri-carénaires. Le cœur pesait 430 g (taille = 1,79 cm ; poids = 86 kg). Un syndrome asphyxique aspécifique était présent. Il n'existait pas de lésion de violence.

Diagnostic : défaillance cardiaque d'origine multifactorielle, liée à une cardiomyopathie hypertrophique débutante, chez un sujet porteur d'un trait drépanocytaire et d'une sarcoïdose systémique.

Il existait des lésions de sarcoïdose systémique, de cardiomyopathie hypertrophique débutante ainsi que des drépanocytes au sein des vaisseaux faisant évoquer un trait drépanocytaire chez ce jeune homme sans stigmate d'accident vaso-occlusif ancien. Dans ce contexte d'effort physique intense et de stress et en l'absence de lésion de violence pouvant expliquer le décès, il a été conclu à une origine multifactorielle de la mort. En effet, l'atteinte cardiaque faisait de lui un sujet à risque de mort subite. Les volumineuses adénopathies ainsi que les granulomes étendus du parenchyme pulmonaire ont pu participer au décès en provoquant un essoufflement à l'origine d'une hypoxie impliquée dans la survenue de troubles du rythme cardiaques. De plus, la falciformation des hématies provoquée par l'hypoxie terminale peut également avoir aggravée celle-ci. L'ensemble de ces éléments intriqués semblent selon toute vraisemblance à l'origine de cette mort subite.

Cas n°3
Mort subite chez une femme de 41 ans
Guibourg Briac (1), Martin Emilie (2), Saccardy Claire (2), Zerilli Alain (2), Amet-Le Bloas (Yolande 3), Ben Salem Douraied (4), Marcorelles Pascale (1)
(1) Service d'anatomie et cytologie pathologiques, (2) Service de médecine légale, (3) Laboratoire de biochimie, (4) Service de radiologie, CHRU, Brest

Une femme âgée de 41 ans, sans antécédent, était trouvée morte à son domicile. Il n'y a pas de contexte clinique connu hormis une chute à son domicile 10 jours auparavant. Elle avait prévenu son employeur la veille qu'elle ne viendrait pas à son travail car elle ne se sentait pas bien. L'autopsie ne montrait pas de lésion macroscopique pouvant témoigner d'un processus médical ou traumatique potentiellement mortel. L'examen microscopique montrait un infarctus du myocarde aigu secondaire à une sténose coronaire par une artérite des gros vaisseaux. Il existait une athérosclérose non compliquée et une infiltration inflammatoire des 3 tuniques des artères coronaires, prédominant sur la jonction medio-adventicielle.

Diagnostic : maladie de Takayasu des artères coronaires.

Seul le cœur avait été soumis à l'examen anatomo-pathologique. Il n'a donc pas été possible de confirmer le diagnostic sur d'autres artères. La maladie de Takayasu est une artérite, souvent granulomateuse, affectant de façon prédominante l'aorte ou ses branches majeures. Elle concerne des patients de moins de 50 ans et surtout des femmes avec un ratio proche de 9:1. Les atteintes coronaires y sont peu fréquentes et dans ces cas, les lésions sont prépondérantes au niveau des ostia et de la partie proximale des coronaires. L'atteinte artérielle de la maladie de Takayasu semble s'accompagner d'une artériosclérose précoce. On observe des lésions de panartérite évocatrices avec des remaniements fibreux et inflammatoires prédominants à la partie externe de la média et au niveau de l'adventice et accompagnés de cellules géantes de façon inconstante. Ces remaniements s'associent à la destruction des structures élastiques, surtout à la jonction média-adventice.

Cas n°4
Mort subite d'un nourrisson de 11 mois.
El Ayoubi Rida (1), Colin Estelle (2), Rousseau Audrey (1), Nguyen The Tich Sylvie (3), Bonneau Patrizia (2), Triau Stéphane (1).
(1) Département de pathologie cellulaire et tissulaire, (2) Département de génétique médicale, (3) Département de neuropédiatrie, CHU Angers, 4 rue Larrey, 49033 Angers.

Une enfant âgée de 11 mois, sans antécédent, était découverte par ses parents décédée dans son lit, avec échec des manœuvres de réanimation. Le bilan biologique post mortem, les radiographies du squelette entier et l'autopsie ne mettaient pas en évidence d'anomalie. L'examen microscopique du cœur montrait des cellules d'allure histiocytaire situées en région sous-endocardique, se disposant en bande ou sous la forme de larges amas multifocaux, prédominant au niveau du ventricule gauche et du septum. Ces cellules étaient marquées par la MyoD1 et l'anti-mitochondrie. Elles n'exprimaient pas le CD68.

Diagnostic : cardiomyopathie histiocytoïde.

La cardiomyopathie histiocytoïde est une pathologie cardiaque rare (moins de 100 cas rapportés) qui touche avec prédilection les filles de moins de 2 ans. Elle se présente cliniquement par des troubles du rythme cardiaque, la mort subite étant une manifestation fréquente de la maladie. L'examen macroscopique montre une cardiomégalie ainsi que des nodules jaunâtres sous-endocardiques dans les ventricules, le septum ou les valves. L'examen microscopique met en évidence des lésions pathognomoniques avec des cellules d'allure histiocytaire disposées en bande ou en amas multifocaux sous-endocardiques. Elles expriment les marqueurs musculaires et n'expriment pas les marqueurs histiocytaires. L'étiologie exacte de cette maladie reste inconnue. Elle serait liée à une anomalie du développement du système de conduction. Des mécanismes génétiques hétérogènes semblent être impliqués, les formes familiales représentant 5% des cas. Elle doit être recherchée lors d'une mort inattendue du nourrisson.

Cas n°5
Une curieuse gastro-entérite
Ott Eva (1), Faisant Maxime (2), Rerolle Camille (2), Saint-Martin Pauline (2), Paraf François (1).
(1) Services de médecine légale et d'anatomie pathologique, CHU Dupuytren, Limoges, (2) Service de médecine légale, CHU Trousseau, Tours.

Une femme âgée de 46 ans, sans antécédent, se plaignait de douleurs abdominales, diarrhées, vomissements et d'une grande soif. Elle s'était couchée le soir sans manger. Son mari aurait constaté une respiration bruyante vers 21h. Il l'aurait ensuite découverte sans vie à 1h53, réveillé par sa respiration bruyante et un état apnéique. Suivant les instructions du SAMU, il aurait prodigué les premiers soins de réanimation, qui auraient été ensuite poursuivis par le SAMU arrivé sur place. Le décès était constaté avec obstacle médico-légal une heure plus tard.
L'autopsie a mis en évidence des signes non spécifiques d'asphyxie et un siège souillé de selles jaunâtres et glaireuses. Les poumons étaient lourds, congestifs, d'aspect œdémateux, avec à la compression des hiles pulmonaires, la présence d'un liquide beige, observé

également dans la trachée et l'estomac. Le cœur pesait 227g, avec une infiltration hémorragique de la paroi septale du ventricule gauche. Il existait de nombreuses adénopathies mésentériques, péri-aortiques et péri-caves.

Diagnostic : hémorragie sous-endocardique sur probable choc septique à point de départ digestif.

Les examens toxicologiques, parasitologiques et virologiques effectués furent négatifs. L'examen bactériologique d'un prélèvement du grêle révélait un aspect purulent, de nombreux leucocytes, la présence d'*Escherichia coli* non productrices de shiga-toxines, ainsi que d'*Enterococcus faecalis*. Les hémorragies sous-endocardiques sont d'aspect variable, le plus souvent observées à la face latérale gauche du septum interventriculaire, dans 4 à 9 % des autopsies. Les principales causes sont les chocs hémorragiques, hypovolémiques, les traumatismes notamment cérébraux, abdominaux ainsi que des infections ou l'hyperthermie. La physiopathologie reste incertaine et semble reposer sur les catécholamines. Les hémorragies sous-endocardiques peuvent, par leur topographie proche du tissu de conduction être à l'origine de troubles de la conduction, ou par leur étendue être à l'origine de troubles du rythme. Des cas de mort subite ont par ailleurs été décrits avec ce type de lésion à l'examen microscopique.