



Club de Pathologie Médico-Légale
Carrefour Pathologie
Mercredi 6 novembre 2019, 18h15-20h00, Palais des Congrès, Paris
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 :

https://www.teleslide.com/forum3/pu_subjects.php?ForumId=703&SubjectId=0&QueryStart=0&QueryLimit=10&SectorId=4

Cas n°1

Mort subite d'origine cérébrale d'un enfant âgé de 17 mois.

Briac Guibourg (1), Amélie Bourhis (1), Thomas Dailland (2), Sylviane Peudenier-Robert (3), Christopher Payan (4), Sophie Vallet (4), Pascale Marcorelles (1)

(1) Service d'anatomie et cytologie pathologiques, CHU de Brest, (2) Service de pédiatrie, CH de Morlaix, (3) Service de pédiatrie, CHU de Brest, (4) Laboratoire de microbiologie, CHU de Brest.

Un enfant âgé de 17 mois, de sexe masculin a été adressé au service des urgences pédiatriques pour un syndrome fébrile avec vomissements depuis 48 heures. L'examen clinique mettait en évidence une gêne respiratoire modérée sans altération de son état général. Un traitement symptomatique a été proposé. Devant l'absence d'amélioration clinique, les parents décidaient de consulter à nouveau le lendemain. Lors de son arrivée au service des urgences, l'examen clinique montrait un enfant qui s'était dégradé cliniquement avec une détresse respiratoire franche et des troubles de la conscience avec somnolence. L'enfant a été pris en charge immédiatement et transféré dans l'unité de réanimation pédiatrique. Malgré la prise en charge médicale, l'enfant est décédé. Une autopsie a été proposée aux parents et acceptée. Elle a mis en évidence un œdème pulmonaire et un œdème cérébral sans autre anomalie notable.

Diagnostic : rhombencéphalite (complication d'une infection à entérovirus 71)

L'entérovirus type 71 (EV71) a été décrit pour la première fois en 1969 en Californie. Il s'agit d'un virus appartenant à la classe des *Picornaviridae* dont le tropisme neurologique est bien décrit. Des épidémies ont été décrites en Asie (Malaisie, Taiwan, Vietnam, Brunei, Chine et Cambodge) et en Europe de l'Est (Bulgarie et Hongrie). L'EV71 est connu pour être à

l'origine d'un syndrome pied-main-bouche. De 10 à 30 % des enfants hospitalisés pour un syndrome pied-main-bouche du à ce virus présenteraient des complications neurologiques. Ces complications surviendraient 3 à 5 jours après le début de la fièvre. La rhombencéphalite est une atteinte neurologique fréquente. D'autres atteintes neurologiques sont possibles comme la méningite ou la paralysie flasque aigue. Dans les cas les plus graves, la rhombencéphalite peut être associée à une dysfonction cardiorespiratoire avec un œdème pulmonaire parfois hémorragique. Les lésions histologiques sont limitées à la substance grise avec des manchons inflammatoires mononucléés périvasculaires, des lésions d'œdème et des lésions de neuronophagie. Une inflammation méningée peut être observée. D'un point de vue clinique, la gravité de la rhombencéphalite est évaluée en 3 grades : grade I (myoclonies, ataxie), grade II (atteinte des paires crâniennes, paralysie bulbaire...) et grade III (détresse cardio-respiratoire).

Cas n°2

Ulcérations péri-orificielles chez un nourrisson

Alexandre Bardet (1), Clémence Delteil (1,2), Françoise Capasso (1), Marc-Antoine Devooght (1), Marie-Dominique Piercecchi-Marti (1,2)

(1) Institut médicolégal de Marseille, (2) Laboratoire d'anatomie pathologique-neuropathologique, hôpital de la Timone Adultes, Marseille.

Un nourrisson âgé de 8 mois et demi, décédait en réanimation dans le cadre d'un arrêt cardio-respiratoire initialement récupéré et présentant une défaillance multi viscérale. Les commémoratifs rapportaient une asthénie chronique avec refus de diversification alimentaire, ainsi que des lésions cutanées évoluant depuis quelques mois, ayant motivé plusieurs consultations dermatologiques qui n'avaient pas permis de diagnostic précis. On notait également que les parents étaient apparentés. L'autopsie montrait, outre un retard staturo-pondéral, des lésions péri-orificielles érythémateuses et ulcérées, symétriques, d'aspect chronique, situées autour de la bouche, du nez, des oreilles et de la marge anale, associées à des lésions érythémateuses punctiformes du visage et à une alopécie.

Diagnostic : acrodermatite entéropathique

L'examen histologique montrait une inhalation bronchique profonde avec début de pneumopathie infectieuse, des ulcérations inflammatoires majeures du tube digestif, une stéatose hépatique et des anomalies du tronc cérébral et du pancréas. Les érosions cutanées péri-orificielles correspondaient à des décollements bulleux supra basaux. Ces derniers, associés au reste du tableau clinique faisaient évoquer une maladie métabolique génétique liée à un trouble de l'absorption. L'acrodermatite entéropathique est une maladie génétique autosomique récessive rare liée à un défaut d'absorption intestinale en zinc. Celui-ci serait dû à des anomalies de la protéine ZIP4 (Zinc-Binding Ligand Protein 4), codée par le gène SLC39A4. Cette maladie est classiquement évoquée devant la triade : lésions inflammatoires du siège et péri-orificielles du visage, diarrhée et alopécie ; elle peut être confirmée par le dosage sanguin du zinc et par des analyses génétiques.

Cas n°3

Infiltration fibro-adipeuse du ventricule gauche

Domitille Callon (1), Caroline Rambaud (2), Ivana Cavassa (2), Paul Fornès (1)

(1) Laboratoire d'anatomie pathologique et institut médico-légal, CHU, Reims, (2) Service d'anatomie pathologique et de médecine légale, hôpital Raymond Poincaré, AP-HP, Garches

Un homme de 26 ans était victime d'une mort subite sur son lieu de travail. Il n'avait aucun antécédent connu. Il mesurait 1,92 m et pesait 109 kg. A l'autopsie, le cœur pesait 450 g, avec sur les tranches de section une zone blanc-jaunâtre de la paroi latérale du ventricule gauche.

Diagnostic : cardiomyopathie arythmogène du ventricule gauche

Histologiquement, la zone blanc-jaunâtre de la paroi latérale du ventricule gauche correspondait à un remplacement adipeux associé à de la fibrose, isolant des petits îlots myocytaires, typique d'une cardiomyopathie arythmogène. Parmi les cardiomyopathies génétiques, l'une des plus fréquentes est la cardiomyopathie arythmogène du ventricule droit, caractérisée par le remplacement fibro-adipeux du myocarde du ventricule droit. Bien que cette entité soit connue depuis une quarantaine d'années, son origine génétique n'a été démontrée que depuis une dizaine d'années. Parallèlement, l'amélioration des méthodes diagnostiques en pratique clinique et la meilleure connaissance de ses aspects histologiques ont permis une amélioration du dépistage et donc de la prévention des morts subites. L'augmentation du nombre de cas diagnostiqués a ainsi permis d'identifier certaines formes atypiques. Parfois, le remplacement fibro-adipeux concerne non seulement le ventricule droit, mais également le ventricule gauche. A ces formes biventriculaires s'ajoutent des formes plus rares intéressant exclusivement le ventricule gauche. Ce spectre lésionnel est pourtant associé à un même groupe de mutations de gènes codant principalement pour des protéines desmosomales. En conséquence les trois formes ont été regroupées sous l'entité de cardiomyopathie arythmogène.

Cas n°4

Mort subite par asphyxie à l'âge de 14 mois

Caroline Rambaud

Service d'anatomie pathologique et de médecine légale, hôpital Raymond Poincaré, AP-HP, Garches.

Mort subite chez un petit garçon de 14 mois et demi découvert le matin au réveil par sa mère. Il était enrhumé depuis quelques jours. La famille vivait dans un sous-sol insalubre ayant un excès d'humidité et des moisissures sur les murs selon le rapport d'enquête de l'Agence Régionale de Santé.

Il avait pour antécédents plusieurs épisodes de rhinite obstructive pendant les premiers mois de vie et avait consulté en ORL pour une gêne respiratoire à type d'encombrement haut depuis la naissance, avec ronflements et stridor.

Le décès a été constaté avec obstacle médico-légal après une réanimation comportant un massage cardiaque mais pas de ventilation artificielle.

L'autopsie a montré un syndrome asphyxique (cyanose périphérique importante, œdème pulmonaire et multiples bulles de pseudo-emphysème à la surface des 2 poumons) lié à la combinaison d'une rétroposition de la mandibule, d'un palais ogival, d'une laryngomalacie (épiglotte en oméga) et d'une infection des voies aériennes supérieures (rhinopharyngite).

Diagnostic : pneumopathie d'hypersensibilité

À l'histologie, confirmation de l'asphyxie sur des lésions pulmonaires montrant une hyperaération des zones sous-pleurales formant des pseudo-kystes aériques, de valeur en l'absence de manœuvre de réanimation. Il existait de plus quelques bulles d'emphysème aux sommets des poumons. Surtout, il y avait une pneumopathie interstitielle ainsi qu'une hyperplasie du tissu lymphoïde bronchique, très inhabituelle à cet âge avec des lésions de bronchite et de bronchiolite folliculaires, l'ensemble étant très évocateur d'une pneumopathie d'hypersensibilité. Cet état pulmonaire constituait un état antérieur et a participé au processus asphyxique qui a fait mourir cet enfant.

Cas n°5

Une nourrice indélicate

François Paraf (1, 2), Anaïs Du Fayet de la Tour (1), Justine Canales (3), Camille Rerolle (3), Pauline Saint-Martin (3).

(1) Service de médecine légale, (2) Service d'anatomie pathologique, CHU Dupuytren, Limoges, (3) service de médecine légale, hôpital Trousseau, CHU, Tours.

Le corps sans vie d'un homme de 27 ans était découvert à son domicile par sa sœur qui était sans nouvelle depuis 24h. Un voisin aurait entendu « des bruits de suffocation et de casse » venant de l'appartement pendant la nuit précédente. Les antécédents connus étaient une consommation de cannabis et un amaigrissement récent. Le domicile avait fait l'objet d'une perquisition sans résultat 3 semaines plus tôt dans un contexte de stupéfiants, l'homme étant soupçonné d'être une nourrice. L'autopsie a montré de nombreuses ecchymoses et infiltration hémorragiques du visage, de la région cervicale et des membres supérieurs compatibles avec l'action d'un tiers, et des poumons œdémateux et congestifs.

Diagnostic : œdème aigu pulmonaire et vascularite cérébrale par overdose de cocaïne.

L'examen microscopique montrait des poumons œdémateux et congestifs contenant de nombreux macrophages pigmentés, et une vascularite lymphocytaire isolées des petites artères des noyaux gris centraux, sans nécrose ni thrombose, sans polynucléaires et sans cellules géantes. L'expertise toxicologique a montré un taux sanguin de cocaïne très élevé

correspondant à une overdose. La suite de l'enquête a montré la présence de cocaïne cachée dans l'appartement, que la victime avait détourné à son profit.

La cause habituelle du décès au cours des overdoses de cocaïne est une défaillance circulatoire entraînant un choc cardiogénique. Parmi les nombreuses complications liées à l'usage de la cocaïne, on a décrit un purpura nécrotique touchant les membres, la face, les oreilles ou le nez, lié à une vascularite qui peut s'accompagner d'ANCA circulants ou d'autres auto-anticorps. Quelques cas de vascularite cérébrale diagnostiqués par imagerie ou plus rarement biopsie stéréotaxique ou autopsie ont été aussi rapportés et imputés à la consommation de cocaïne. La physiopathologie précise de cette vascularite cérébrale n'est pas bien connue.