



**Club de Pathologie Médico-Légale
Carrefour Pathologie**

**Lundi 5 novembre 2018, 18h-19h45, 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=629&SubjectId=0&QueryStar=0&QueryLimit=10&SectorId=4

Cas n°1

Nodule de la valve mitrale antérieure au cours d'un choc septique réfractaire

Paul Cotier, Kisaki Amemiya, Patrick Bruneval.

Service d'anatomie et cytologie pathologiques, hôpital Européen Georges Pompidou, AP-HP, Paris.

Une patiente de 62 ans, avec antécédent de dyspnée d'effort non étiquetée et sans lésions coronariennes, a été hospitalisée en réanimation pour choc septique et syndrome de détresse respiratoire. Devant la découverte d'un souffle mitral et la persistance de la fièvre, deux échographies cardiaques transthoracique et transœsophagienne ont mis en évidence une insuffisance mitrale massive, associée à des remaniements de la valve et une image pouvant correspondre à une végétation d'endocardite. Les hémocultures réalisées au cours de l'hospitalisation sont restées négatives. Le lavage alvéolaire a mis en évidence un métapneumovirus. La patiente est décédée en 48h d'insuffisance respiratoire avec défaillance multiviscérale et choc réfractaire.

L'autopsie a mis en évidence une pneumopathie bilatérale avec épanchement pleural bilatéral. Il s'y associait une cardiopathie dilatée avec maladie mitrale dégénérative (Barlow) et la présence d'un nodule de 3 mm sur le feuillet antérieur de la valve mitrale. L'examen microscopique montrait une dissociation myxoïde de la fibrosa et du centre des cordages. Le nodule était constitué de tissu fibreux contenant de la fibrine incorporée, sans inflammation. Les alvéoles pulmonaires contenaient un œdème hémorragique et avaient des parois bordées de membranes hyalines, sans inflammation ni nécrose.

Diagnostic : Thrombose organisée sur valvulopathie mitrale dégénérative, sans endocardite. Pneumopathie bilatérale avec œdème lésionnel (dommage alvéolaire diffus).

Commentaires : La thrombose organisée de la valve mitrale serait le stade chronique d'une thrombose induite par les perturbations du flux sanguin sur une insuffisance mitrale dégénérative ou par des frictions des feuillets valvulaires déformés par la ballonnisation.

Plusieurs diagnostics différentiels sont à évoquer. L'endocardite infectieuse forme une végétation constituée de matériel thrombotique et de cellules inflammatoires. La coloration de Gram doit être faite pour rechercher des bactéries. L'endocardite thrombotique abactérienne ou endocardite marastique ne contient pas de cellule inflammatoire. Elle se rencontre surtout dans le syndrome des antiphospholipides et dans les cancers évolués. L'endocardite de Libman-Sachs est une complication du lupus érythémateux. Elle forme des petites végétations souvent translucides, qui sont formées de tissu hyalin recouvert de fibrine et qui contient peu de leucocytes. Les tumeurs des valves sont essentiellement représentées par le fibro-élastome papillaire et les sarcomes primitifs de la valve mitrale. En conclusion, un nodule développé sur une valve cardiaque n'est pas obligatoirement une végétation d'endocardite infectieuse. Il peut s'agir d'une thrombose simple, fibrino-cruorique, ou fibreuse d'aspect ancien.

Cas n°2

Asphyxie mortelle et myopathie de Duchenne

Caroline Rambaud, Geoffroy Lorin de la Grandmaison

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

Jeune fille de 14 ans ayant une myopathie de Duchenne. Elle pouvait à peine parler et ne pouvait respirer seule : elle avait une machine ventilatoire à domicile en permanence et un ventilateur portable pour ses déplacements.

Alors que les parents étaient en déplacement, la nouvelle personne de nuit qui veillait cette enfant a paniqué quand l'alarme s'est mise à sonner, n'a pas su comment gérer la machine et a commencé à tout débrancher. Puis elle a pris le ventilateur portable mais n'a pas réussi à le brancher. Elle a alors fait appel à l'auxiliaire de jour qui a pu rebrancher la machine. Mais quand l'équipe du SAMU est arrivée, ils n'ont pu que constater le décès.

À l'autopsie, le caractère sévère et très avancé de la myopathie était confirmé devant la fonte musculaire intense et diffuse de tous les muscles, donnant un aspect de corps plat. Notamment, il n'y avait plus de muscles abdominaux ni intercostaux et le diaphragme était très aminci. Il n'y avait pas d'obstacle de la canule de trachéostomie ni de bouchon dans la trachée et les bronches souches. La cause de la mort était un syndrome asphyxique (cyanose des ongles des mains, œdème hémorragique pulmonaire et importante congestion polyviscérale diffuse, sans aucune pétéchie). Le cœur était de poids et d'aspect macroscopique normaux.

Diagnostic : Atteinte cardiaque d'une myopathie de Duchenne

Commentaires : L'examen microscopique montrait dans le ventricule droit des zones de remplacement des cellules musculaire cardiaques par des amas d'adipocytes et de tissu conjonctif, sans inflammation.

La myopathie de Duchenne est la plus fréquente et la plus sévère des myopathies de l'enfant. Elle se manifeste par des troubles moteurs apparaissant entre 3 et 6 ans, qui s'aggravent progressivement. L'atteinte du muscle cardiaque est constante, mais souvent asymptomatique du fait de l'inactivité des patients. Elle se manifeste vers l'âge de 10 ans par

des troubles électriques, puis évolue progressivement vers une cardiopathie dilatée sévère qui entraîne le décès entre 20 et 40 ans dans environ la moitié des cas. La fraction d'éjection du ventricule gauche se dégrade souvent à partir de l'adolescence. On recommande actuellement le dépistage systématique de l'atteinte cardiaque chez ces patients, même en l'absence de tout symptôme cardiaque.

Cas n°3

Mort inattendue d'un nourrisson et co-sleeping

Caroline Rambaud

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

Petite fille de 53 jours de vie, née à terme (39 SA) : 2750 g et 47 cm. APGAR 10 et 10. Sortie à J6 (2710 g). Régulièrement suivie en PMI. Allaitement maternel exclusif avec bonne prise de poids, puis ajout d'un biberon de 90 mL de lait à 3 semaines de vie.

Elle allait bien. Elle a été couchée sur le côté à côté de sa mère (co-sleeping). Quand celle-ci se réveille 2 heures après la tétée, elle trouve le bébé sur le ventre avec du sang dans le nez. Pas de reprise d'activité cardiaque après 30 mn de manœuvres de réanimation par les pompiers puis le SAMU.

L'autopsie a montré une cyanose très importante des ongles des mains, un palais ogival, pas de pétéchie intra-thoracique, un œdème hémorragique dans la trachée, une augmentation de la densité pulmonaire (flottaison au ras du formol), une importante distension gazeuse de toutes les anses grêles et un œdème cérébral.

Diagnostic : œdème hémorragique alvéolaire diffus, typique d'une suffocation aiguë par écrasement au contact de la mère.

Commentaires : Le diagnostic histologique de l'origine asphyxique du décès est fait sur la présence d'un œdème hémorragique pulmonaire diffus dans tous les lobes. Ce qui est très caractéristique est la présence de suffusions hémorragiques dans l'interstitium et notamment dans les cloisons inter-lobulaires.

Le co-sleeping est le couchage dans un même lit d'un nourrisson et d'un adulte. Le danger du couchage dans un même lit du nourrisson et d'un adulte est bien connu. Le risque est particulièrement augmenté quand l'adulte est très fatigué, ou est sous l'emprise de l'alcool et/ou de produits stupéfiants (dont cannabis) car alors il risque d'écraser le corps de l'enfant sans s'en apercevoir. C'est pourquoi les recommandations de sécurité sont « dans la même pièce mais chacun dans son lit jusqu'à l'âge de 6 mois ».

Parmi les causes d'asphyxie « endogènes » du nourrisson, il y a l'apnée obstructive dont l'apparition est facilitée par l'étranglement des voies aériennes supérieures avant l'âge de 6 mois. Le point le plus étroit est l'hypopharynx, en arrière de la langue. La position ventrale de couchage avec la face dans la literie entraîne un déplacement en arrière du massif mandibule-langue du fait de l'immaturité des articulations temporo-mandibulaires du nourrisson avec une articulation qui n'est pas « fixée ». Le recul en arrière de la langue obstrue l'hypopharynx et entraîne une apnée obstructive.

Il a été montré chez le nourrisson vivant que l'existence d'un palais ogival était corrélée à l'existence de troubles respiratoires obstructifs au cours du sommeil (SAOS = Syndrome d'Apnées Obstructive au cours du Sommeil, syndrome de haute résistance des voies aériennes supérieures). Pour peu que le nourrisson à palais ogival soit couché sur le ventre, on a alors une cause de mort. De même, la position fléchie en avant du cou du nourrisson est responsable de la survenue d'apnées obstructives. D'où l'importance que les nourrissons aient toujours le cou bien droit (danger des sièges auto).

Toute infection des voies aériennes supérieures (rhume, rhinopharyngite, laryngite) par le biais de l'œdème de la muqueuse, est responsable d'un changement des pressions inspiratoires et expiratoires dans le larynx et peut entraîner des apnées obstructives. C'est souvent la conjugaison de plusieurs facteurs qui est responsable de la mort : palais ogival, infection des voies aériennes supérieures, position ventrale de couchage et/ou co-sleeping.

Cas n°4

Arrêt cardio-respiratoire extra-hospitalier chez une femme de 45 ans

Briac Guibourg (1), Marie Crahès (2), Patrick Bruneval (2), Geoffroy Lorin de la Grandmaison (1).

(1) Service d'anatomie pathologique et de médecine légale, Hôpital Raymond Poincaré, AP-HP, Garches, (2) Service d'anatomie et cytologie pathologiques, hôpital Européen Georges Pompidou, AP-HP, Paris.

Nous rapportons le cas d'une femme de 45 ans découverte en arrêt cardiorespiratoire. Elle avait comme principal antécédent une polyarthrite rhumatoïde traitée par chloroquine. L'intervention du SAMU a permis de récupérer un rythme cardiaque spontané. L'ECG montrait un bloc auriculo-ventriculaire du 3^e degré, une tachycardie atriale et un bloc de branche gauche complet. À l'hôpital, la coronarographie n'a pas objectivé de coronaropathie significative. Devant une évolution neurologique défavorable, la patiente est décédée suite à une limitation des thérapeutiques invasives. L'autopsie médico-légale a révélé une cardiopathie dilatée et une pneumopathie débutante. Le cœur avait un poids augmenté à 444 g et des cavités modérément dilatées.

Diagnostic : cardiomyopathie toxique induite par la chloroquine.

Commentaires : Durant la prise en charge hospitalière, le dosage sanguin de la chloroquine révélait un taux de 8448 µg/L. Ce taux était très supérieur au seuil thérapeutique. Le dosage sanguin post mortem de la chloroquine montrait une concentration létale de 48900 µg/L. L'analyse des cheveux révélait une prise régulière de chloroquine durant les 8 derniers mois. La chloroquine peut avoir des effets cardiotoxiques et être à l'origine de troubles de la conduction cardiaque à type de bloc auriculo-ventriculaire ou de bloc de branche, et d'une cardiomyopathie dilatée ou restrictive. Sur le plan histologique, la cardiomyopathie toxique induite par la chloroquine est caractérisée par des cardiomyocytes élargis et vacuolisés et une fibrose interstitielle.

Le diagnostic différentiel histologique est essentiellement la maladie de Fabry. La présence d'angiokératomes cutanés aurait orienté vers une maladie de Fabry. Leur absence, la prise régulière de chloroquine pour une maladie inflammatoire chronique et les dosages

toxicologiques sont des arguments majeurs en faveur de la cardiomyopathie toxique induite par la chloroquine. Sur le plan histologique, les aspects des cardiomyocytes sont similaires entre les deux pathologies. Lors d'une cardiomyopathie toxique induite par la chloroquine, la répartition des cardiomyocytes serait hétérogène avec une atteinte prédominante des cardiomyocytes sous-endocardiques et sous-épicardiques.

Cas n°5

Un curieux tatouage

Maxime Eberhard (1), Souleiman El Balkhi (2), Anaïs Du Fayet de la Tour (1), Sylvine Charrault (1), Fanny Moreau (1), François Paraf (1, 3).

(1) Service de médecine légale, (2) Service de pharmacologie et toxicologie, (3) Service d'anatomie pathologique, CHU Dupuytren, Limoges.

Un garçon de 16 ans était retrouvé un samedi matin au domicile familial pendu à une poutre par plusieurs antivols de vélo verrouillés par un code. Il était vêtu uniquement d'une culotte de femme et d'un soutien-gorge. L'autopsie montrait un sillon de pendaison, une fracture de la grande corne droite de l'os hyoïde et des signes d'asphyxie. Plusieurs lésions bleutées mimant des ecchymoses, mesurant de 3 à 5 cm de diamètre, étaient présentes sur la face dorsale de la main gauche, au pli de l'aîne droite, à la face antérieure de la cuisse droite et sur le mollet droit. Elles étaient centrées par une perte de substance millimétrique évoquant un point d'injection. Des crevées montraient à ce niveau une coloration noirâtre des tissus sous-cutanés.

Diagnostic : tatouages artisanaux par auto-injection hypodermique d'encre.

Commentaires : L'analyse microscopique d'un fragment cutané a montré un pigment granuleux noir dans l'hypoderme, de topographie extra et intracellulaire, sans réfringence en lumière polarisée. Le pigment était présent dans le tissu conjonctif des septa fibreux de l'hypoderme, dans les macrophages, et dans les espaces interfolliculaires d'un ganglion lymphatique du tissu adipeux sous-jacent.

Un screening par spectrométrie de masse couplée à la chromatographie en phase liquide à haute performance (HPLC-MS) d'un fragment cutané a montré l'absence de drogue ou de médicament dans la région pigmentée en noir. La recherche de métaux par un spectromètre de masse couplé à un plasma inductif (ICP-MS) a montré un taux élevé de magnésium, fer, cuivre, zinc, antimoine, cadmium et plomb, permettant de conclure à des injections hypodermiques d'encre. La recherche de stupéfiants dans l'urine a montré la présence de THC-COOH indiquant une consommation de cannabis dans les jours précédents.

De telles auto-injections pourraient correspondre à des tentatives infructueuses de réaliser un tatouage, à un équivalent d'automutilation, ou encore à une injection rituelle lors de la crise suicidaire, chez un adolescent souffrant de troubles psychiatriques l'ayant mené au suicide par pendaison.