



**Club de pathologie Médico-Légale
Carrefour Pathologie
CNIT Paris La Défense, salle Dickens 4
Jeudi 20 novembre 2014, 18h-19h45
Modérateurs : Caroline Rambaud et François Paraf**

La séance est ouverte, en présence de 27 participants présents, par C. Rambaud et F. Paraf qui rappellent les activités du Club en 2013 :

- participation au 48^{ème} Congrès International Francophone de Médecine Légale à Marseille le 28 juin 2013 : conférence « Mission d'expertise d'anatomie pathologique et syndrome du bébé secoué » suivie de la présentation de 5 observations
- participation à Carrefour Pathologie à La Défense le 18 novembre 2013 : conférence « Syndrome du bébé secoué : datation des faits » suivie de la présentation de 6 observations.

En 2014, le club a participé à Carrefour Pathologie, comme depuis la reprise de ses activités en 2010, sous la forme de la présente séance comportant la présentation de 5 observations.

Les lames virtuelles des cas présentés ci-dessous sont directement accessibles à l'adresse : http://www.teleslide.fr/web/forum3/pu_subjects.php?ForumId=469&SubjectId=0&QueryStar t=0&QueryLimit=10&SectorId=4

ou bien par l'intermédiaire de la page des clubs du site de la Société Française de Pathologie : <http://www.sfpathol.org/multimedia-clubs.html>

Pour l'année 2015, le Club souhaite participer au 49^{ème} Congrès International Francophone de Médecine Légale qui se déroulera à Toulouse du 24 au 26 juin et à Carrefour Pathologie au Palais des Congrès de Paris du 3 au 6 novembre.

Cas n°1

Mort subite d'une femme de 48 ans

Eva Ott (1), Lucia Barrios (2), Laurent Boivin (2), Delphine Drui (3), Judith Favier (5), Jean-Marc Langlard (4), Karine Renaudin-Autain (1), Marie-Françoise Heymann (1), Patrick Bruneval (6), Renaud Clément (2), Claire Toquet (1).

(1) Service d'anatomie et cytologie pathologiques, (2) Service de médecine légale, (3) Service d'endocrinologie, (4) Service de cardiologie, université de Nantes, (5) Centre de recherche cardiovasculaire, (6) Service d'anatomie et cytologie pathologiques, HEGP, Paris.

Renseignements cliniques

Femme de 48 ans, en surpoids, traitée pour une hypertension artérielle par un bêta-bloquant. Mort subite. Découverte à l'autopsie d'un nodule de 3,5 cm de la surrenale gauche, d'une minime hypertrophie ventriculaire gauche avec des cardiomyocytes en nécrose monocellulaire contenant des bandes de contraction.

Diagnostic : cardiomyopathie de stress secondaire à un phéochromocytome

Commentaires

La recherche par immunohistochimie de mutations associées au phéochromocytome ; SDHD, SDHB, MAX, et de facteurs prédictifs de mutations FH (2SC) et VHL (CA9) fut négative.

Le phéochromocytome est responsable de manifestations cardiovasculaires multiples (HTA, trouble du rythme, Tako-Tsubo...) en rapport avec l'excès des catécholamines. Les bandes de contraction sont des lésions peu spécifiques mais dont le lien avec les catécholamines est bien établi. Dans le cas rapporté, l'arrêt des bêtabloquants a pu être à l'origine d'un excès de catécholamines et d'un trouble du rythme cardiaque. Trente pour cent des phéochromocytomes ont une origine génétique. La recherche de mutations des gènes impliqués dans cette pathologie est recommandée : la mutation SDHB est associée à un fort risque de malignité du phéochromocytome.

Cas n°2

Hépatite fulminante mortelle au paracétamol

François Le Gall (1), Renaud Bouvet (2), Bruno Turlin (1), Alain Baert (2).

(1) Laboratoire d'anatomie pathologique, (2) Service de médecine légale, CHU, Rennes.

Renseignements cliniques

Petite fille de 9 ans ayant eu un traumatisme dentaire responsable d'importantes douleurs dans la nuit du 7 au 8 décembre, et traitées par paracétamol. Pas en forme le lendemain, vomissements. SOS médecin le 10 décembre au soir : « gastro-entérite », traitement par eau de riz. Altération de l'état général motivant l'hospitalisation le 12 décembre au soir avec troubles de la conscience et troubles du comportement. Dégradation rapide puis décès par engagement cérébral. Autopsie.

Diagnostic : hépatite fulminante au paracétamol

Commentaires

Cette enfant avait pris au total 4 comprimés de paracétamol à 500 mg sur une période de 11 heures. L'intoxication au paracétamol résulte souvent d'une tentative de suicide ou d'un surdosage thérapeutique, en particulier chez l'enfant à l'occasion de douleurs dentaires. Chez l'enfant, la dose toxique est très proche de la dose thérapeutique.

Il est nécessaire de porter le diagnostic à un stade précoce devant un tableau de nausées, vomissements et anorexie. Il s'agit d'une urgence thérapeutique majeure car c'est à ce stade que le traitement spécifique par la N-acétyl-cystéine est le plus efficace.

L'aspect histologique de l'hépatite au paracétamol est particulier et aisément identifiable : hépatite centrolobulaire non inflammatoire avec images apoptotiques. Le diagnostic différentiel ne se pose pas vraiment : il s'agit en fait soit de confirmer le diagnostic déjà proposé par les cliniciens, soit de savoir évoquer cette hypothèse dans le cas où il n'aurait pas été envisagé. La confirmation histologique n'est en général pas nécessaire et la biopsie hépatique n'est généralement pas pratiquée.

Cas n°3

Décès intra-hospitalier 2 jours après consultation pour céphalées

François Casteillo (1), Caroline Bidat (2), Fabien Forest (1), Sébastien Duband (2), Michel Péoc'h (1).

(1) Service d'anatomie pathologique, (2) Service de médecine légale, CHU de Saint-Etienne, Hôpital Nord, Saint-Etienne.

Renseignements cliniques

Homme de 65 ans, sans antécédent, retrouvé en arrêt respiratoire par une infirmière dans sa chambre d'hôpital, après 2 jours d'hospitalisation. Il avait consulté au service des urgences pour céphalées, nausées, vomissements depuis 4 jours. Autopsie judiciaire.

Diagnostic : apoplexie hypophysaire

Commentaires

L'apoplexie hypophysaire correspond à une affection clinique caractérisée par un ensemble de signes (céphalées soudaines, nausées, vomissements, troubles visuels, pan-hypopituitarisme...) secondaire dans la plupart des cas à l'augmentation de taille rapide de l'hypophyse par nécrose et/ou l'hémorragie d'un adénome hypophysaire. Elle survient préférentiellement chez l'homme de la cinquantaine. L'examen microscopique est utile pour confirmer la présence de nécrose et d'hémorragie, et identifier la lésion sous-jacente. Les cas rapportés de décès par apoplexie hypophysaire sont extrêmement rares. Le mécanisme léthal n'est pas connu ; les hypothèses formulées sont l'insuffisance surrénalienne, la compression de structures vasculaires de voisinage, la survenue d'un trouble du rythme secondaire à une anomalie ionique. Malgré la conséquente documentation médicale *pre mortem*, aucun de ses mécanismes n'a pu être retenu formellement dans ce cas.

Cas n°4

Embolies pulmonaires atypiques au décours d'un polytraumatisme viscéral

Anne-Sophie Advenier, Geoffroy Lorin De La Grandmaison.

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

Renseignements cliniques

Jeune fille âgée de 17 ans, épileptique depuis un an, victime d'une chute accidentelle de 2,80 m de haut, alors qu'elle était assise sur le rebord d'une fenêtre, elle avait voulu se retourner. Décès malgré réanimation par les secours. Mise en évidence à l'autopsie d'un polytraumatisme osseux et viscéral avec dilacération complète du lobe hépatique droit, sans atteinte évidente de la veine cave inférieure.

Diagnostic : embolies pulmonaires de parenchyme hépatique

Commentaires

Les embolies pulmonaires de parenchyme hépatique sont une complication rare des traumatismes abdominaux violents, surtout accidents de la voie publique, mais ont aussi été décrits après massage cardiaque externe. Leur survenue, facilitée par une stéatose sous-jacente, signe le caractère vital du traumatisme, et peut contribuer au décès. Elle nécessite une plaie de la veine cave supérieure, par laquelle migrent des fragments hépatiques dans la circulation veineuse.

Dans notre cas, il existait une probable dilacération millimétrique de la veine cave inférieure, dans laquelle sont entrés des fragments hépatiques de petite taille. La persistance d'un débit sanguin spontané et les manœuvres de réanimation prolongées ont contribué à leur migration jusqu'aux branches distales de l'artère pulmonaire. Le traumatisme par sa forte intensité a suffi à lui seul à fragmenter le tissu hépatique, de consistance normale du fait de l'absence de stéatose.

Cas n°5

Mort inattendue de l'enfant révélant un hyperinsulinisme congénital

Anne Guyot (1), Fanny Moreau (2), Maxime Eberhard (2), François Paraf (1, 2).

(1) Service d'anatomie pathologique, (2) Service de médecine légale, CHU Dupuytren, Limoges

Renseignements cliniques

Petite fille de 5 mois et demi hospitalisée à trois reprises en un mois, deux fois pour des malaises et une fois pour vomissements sanglants. Bilan étiologique négatif. Nouveau malaise avec perte de connaissance à domicile 2 heures après prise du biberon. Réanimation vaine et prise en charge selon le protocole de la mort inattendue de l'enfant. L'autopsie ne montre que des signes d'asphyxie.

Diagnostic : hypoglycémies hyperinsuliniques par hypertrophie des cellules bêta des îlots de Langerhans

Commentaires

L'hyperinsulinisme congénital représente la cause la plus fréquente d'hypoglycémie persistante chez le jeune enfant. Les hypoglycémies sont dues à une hypersécrétion inappropriée d'insuline par le pancréas endocrine. Elles peuvent être asymptomatiques ou entraîner un coma voire le décès de l'enfant. Le diagnostic repose sur la biologie et l'imagerie. Au niveau microscopique on observe des formes focales, des formes diffuses et des formes atypiques. Les îlots de Langerhans contiennent de grandes cellules au cytoplasme abondant, à noyau irrégulier, anguleux, de taille augmentée. Le traitement repose sur la chirurgie. Les principaux diagnostics différentiels sont représentés par le stress péri-natal, mécanisme acquis lié par exemple à une asphyxie ou un diabète déséquilibré chez la mère ; les médicaments tels que les antidiabétiques oraux et les bêta bloquants ; le syndrome de Münchhausen par procuration et l'insulinome, exceptionnel chez l'enfant.