

Mort subite par hydatidose cardiaque

A. AISSAOUI¹, N. HAJ SALEM¹, A. CHADLY¹

RÉSUMÉ

L'hydatidose est une affection parasitaire endémique dans les régions d'élevage ovin affectant principalement le foie et le poumon. Les localisations cardiaques ne constituent que 0.5 à 2 % de l'ensemble des localisations en zone d'endémie. Les manifestations cliniques de l'hydatidose cardiaque sont atypiques. Dans la majorité des cas, le kyste est découvert à l'occasion de complications ou lors de l'autopsie. Les cas rapportés de mort subite en présence d'un kyste hydatique cardiaque sont extrêmement rares. Le kyste hydatique rompu, infecté ou fissuré est impliqué directement dans la genèse du décès. Toutefois, un kyste macroscopiquement intact peut être aussi impliqué dans le mécanisme du décès par les troubles du rythme cardiaque et de la conduction qu'il occasionne ou par une fissuration passée inaperçue lors de l'examen macroscopique.

Nous nous proposons dans ce travail d'analyser le mécanisme du décès au cours de l'hydatidose cardiaque à travers l'étude de deux cas de découverte autopsique.

Mots-clés : Kyste hydatique, Mort subite, Echinococcose cardiaque, Embolie pulmonaire, Choc anaphylactique.

SUMMARY

Sudden death from cardiac hydatidosis

Hydatidosis is an endemic parasite disease in regions where sheep are bred; it affects mainly the liver and the lungs. Cardiac cases make up only 0.5 to 2% of all the cases in the endemic area. The clinical signs of cardiac hydatidosis are atypical. In most cases, the cyst is discovered when there are complications or during the autopsy. Reported cases of sudden death when there is a cardiac hydatid cyst are extremely rare. The burst, infected or fissured hydatid cyst is directly involved in the genesis of the death. However, a macroscopically intact cyst can also be involved in the death mechanism through disturbance of the cardiac rhythm and the conduction it causes or by fissuring that went unnoticed during the macroscopic examination.

In this study we propose to analyse the death mechanism in cardiac hydatidosis through the study of two cases of discovery at autopsy.

Key-words: Hydatid cyst, Sudden death, Cardiac echinococcosis, Pulmonary embolism, Anaphylactic shock

1. Service de Médecine Légale, Hôpital Universitaire Fattouma Bourguiba, Faculté de Médecine, Monastir, Tunisie.

Correspondance : Dr Abir Aissaoui, Service de Médecine Légale, Hôpital Universitaire Fattouma Bourguiba, Monastir, Tunisie.

E-mail : aissaoui_abir@yahoo.fr.

INTRODUCTION

L'hydatidose est une affection parasitaire endémique dans les régions d'élevage ovin, provoquée par le développement chez l'homme de la forme larvaire d'un ténia de 3 à 6 mm de long, *Echinococcus granulosus*. Ce parasite vit à l'état adulte dans le tube digestif de certains carnivores, essentiellement le chien, hôte définitif, qui se contamine en ingérant les viscères infestés des herbivores [1]. L'homme est un hôte intermédiaire accidentel. Il s'infeste par l'ingestion des aliments souillés par les déjections du chien [7]. L'embryon libéré sous l'action des sucs digestifs, traverse la muqueuse intestinale et gagne la circulation portale. Il est le plus souvent arrêté au niveau du foie et des poumons où il se transforme en un kyste hydatique. De ce fait, les localisations hépatiques et pulmonaires demeurent les plus fréquentes et représentent respectivement 60 à 70 % et 20 à 30 % de l'ensemble des localisations [2].

Le kyste hydatique intracardiaque représente une localisation rare de l'hydatidose et ne constitue que 0.5 à 2 % de l'ensemble des localisations en zone d'endémie [11]. Le développement sous-endocardique du kyste et sa longue latence rendent son identification clinique difficile. Le diagnostic précoce du kyste hydatique du cœur non compliqué est cliniquement difficile du fait de l'absence, de la pauvreté ou de l'atypie des signes fonctionnels. Dans la majorité des cas, le kyste est découvert à l'occasion de complications ou lors de l'autopsie. Les cas rapportés de mort subite en présence d'un kyste hydatique cardiaque sont extrêmement rares [5,11].

Nous nous proposons dans ce travail d'analyser le mécanisme du décès au cours de l'hydatidose cardiaque à travers l'étude de deux cas de découverte autopsique.

CAS RAPPORTÉS

Cas n° 1

Un patient âgé de 22 ans sans antécédents pathologiques notables a consulté aux urgences pour douleur épigastrique, toux, céphalées et vomissements devenus rapidement intenses. Le patient était apyrétique avec une tension artérielle à 110/70, une auscultation cardio-pulmonaire normale et un abdomen souple. Un traitement symptomatique était prescrit et le retour du patient à son domicile était autorisé par l'équipe médicale. Le lendemain, le patient était asthé-

nique avec une dyspnée de repos suivie rapidement du décès lors du transport à l'hôpital. Une autopsie médico-légale a été ordonnée par les autorités judiciaires devant le caractère suspect de la mort.

A l'examen extérieur, le corps était de corpulence moyenne, ne montrant pas de lésions traumatiques. A l'autopsie, une importante congestion multiviscérale était notée. Le cœur pesait 380g, avec, au niveau du ventricule droit, un kyste de 3cm de diamètre, rompu, dont la membrane blanchâtre était ratatinée et contenant une petite quantité de liquide clair. Des fragments de cette membrane ainsi que de petites vésicules obstruaient la branche gauche de l'artère pulmonaire et s'étendaient à ces ramifications distales. Les poumons étaient congestifs et oedémateux sans aucune localisation macroscopique du kyste à ce niveau. L'examen macroscopique des autres organes n'a pas objectivé de kystes notamment au niveau du foie. L'examen histologique a confirmé la nature hydatique du kyste.

Cas n° 2

Il s'agit d'une femme âgée de 40 ans, découverte décédée dans son lit. L'interrogatoire de l'entourage a permis de rapporter la notion d'une intervention chirurgicale pour kyste hydatique du poumon. L'examen extérieur du corps n'a trouvé aucune anomalie macroscopique visible. A l'autopsie, les poumons étaient congestifs, d'aspect homogène et présentant de multiples adénopathies hilaires. Le cœur pesait 350g et était le siège d'une masse kystique non rompue, mesurant 5 cm de grand axe, siégeant au niveau de la paroi postérieure du ventricule droit, débordant sur le septum et arrivant au contact de l'arcade des cavités ventriculaires droite et gauche (photo n° 1). L'aspect à la



Photo 1 : Kyste hydatique non rompu du cœur droit.

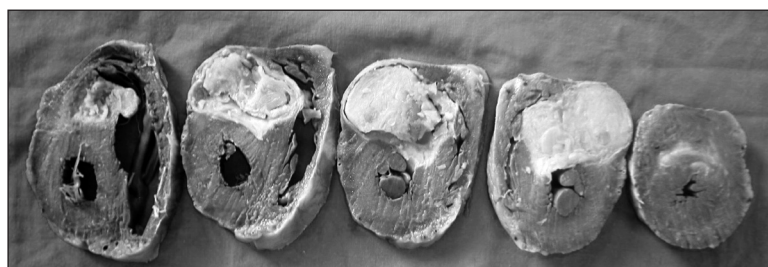


Photo 2 : Coupes transversales du cœur.

coupe était pseudo-tumoral (photo n° 2). L'examen macroscopique des autres organes n'a pas objectivé d'autres kystes. L'examen anatomopathologique a confirmé la nature hydatique de la masse kystique trouvée à l'autopsie. La lumière renfermait plusieurs fragments de membrane cuticulaire par places calcifiée. Le kyste était multiloculaire comportant de nombreuses logettes intra-myocardiques.

DISCUSSION

La localisation cardiaque du kyste hydatique est rare. Elle représente moins de 2 % de l'ensemble des localisations. Elle est isolée dans plus de la moitié des cas [1]. Elle peut être plurifocale comme dans le cas n° 2 que nous avons rapporté. Elle survient lorsque l'embryon, qui se dissémine par voie hématogène, parvient à franchir les barrières hépatique et pulmonaire. Cet embryon gagne le myocarde par les artères coronaires. L'atteinte du ventricule gauche est plus fréquente en raison de sa plus grande vascularisation et de son épaisseur [2]. Dans les deux cas que nous avons rapportés, les deux kystes siégeaient au niveau du ventricule droit.

La croissance du kyste est lente et le sujet peut rester asymptomatique pendant plusieurs années. Le diagnostic précoce du kyste hydatique du cœur non compliqué est cliniquement difficile du fait de l'absence, de la pauvreté ou de l'atypie des signes fonctionnels. Dans les deux cas que nous avons rapportés, le kyste était de découverte autopsique. Seuls 10 % des kystes hydatiques du cœur sont symptomatiques [11]. Il n'existe pas de tableau clinique caractéristique du kyste hydatique du cœur et la symptomatologie est variable suivant le stade évolutif du kyste (kyste isolé, kyste fermé ou kyste rompu et compliqué), son siège par rapport aux orifices valvulaires et au tissu de conduction et sa localisation dans le cœur droit ou gauche [10].

Des signes cliniques non spécifiques à type de douleur thoracique, de palpitations ou de toux ont été parfois rapportés chez des patients porteurs de kyste hydatique surtout lorsque celui-ci est volumineux [13]. Dans le cas n°1, le tableau clinique présenté par le patient n'a pas permis d'évoquer le diagnostic de l'hydatidose cardiaque. Le diagnostic peut être orienté, surtout en pays d'endémie, par l'analyse attentive d'une déformation radiologique des contours de la silhouette cardiaque et/ou des troubles électriques de la repolarisation de type ischémique [14]. Il convient de noter que la sérologie hydatique n'est positive que dans la moitié des cas de kystes hydatiques du cœur contre 90 % des kystes hydatiques du foie. Cette moindre sensibilité des sérologies est également connue pour les localisations pulmonaires de l'hydatidose [13].

La mort subite peut être la complication inaugurale de l'hydatidose cardiaque comme dans les deux cas que nous avons rapportés. Plusieurs complications létales peuvent survenir lors de l'évolution du kyste par compression des artères coronaires épicardiques, des voies de conduction ou des valves. La compression des artères coronaires peut perturber la perfusion du myocarde et se manifester par des douleurs thoraciques et des signes électriques typiques d'ischémie myocardique [14]. Dans les deux cas que nous avons rapportés, l'examen histologique du myocarde n'a pas objectivé de zones d'ischémie récente ou ancienne.

La surinfection, la fissuration et la rupture sont des complications possibles de l'hydatidose viscérale. La rupture, parfois inaugurale, est une urgence médico-chirurgicale souvent fatale [4]. Vu le régime de basse pression qui règne dans les cavités droites, les kystes hydatiques du ventricule droit ont un développement sous-endocardique, ce qui explique la possibilité de rupture intracavitaire, contrairement aux kystes hydatiques du cœur gauche qui ont un développement plutôt sous-épicardique expliquant ainsi la possibilité d'ouverture dans la cavité péricardique. La rupture est parfois favorisée par un traumatisme thoracique [8].

Cette rupture libère dans la circulation le liquide hydatique, les vésicules filles ou les débris de membrane. Elle peut entraîner un choc anaphylactique expliqué par le caractère antigénique du liquide hydatique, une tamponnade, des embolies pulmonaires et systémiques massives ou une obstruction des cavités cardiaques. L'évolution de la rupture intracardiaque du kyste hydatique dépend du contenu libéré de la cavité. Quand la rupture est manifeste, elle permet le passage des vésicules filles vers la circulation systémique ou pulmonaire [5]. Dans le cas n° 1, la rupture était compliquée d'une embolie pulmonaire hydatique avec migration du contenu du kyste dans la branche gauche de l'artère pulmonaire et arrivant jusqu'à ces ramifications distales. L'origine de cette embolie pulmonaire est purement mécanique. Il n'y avait aucun caillot ou thrombus associé. Une hypertension artérielle pulmonaire a été rapportée comme étant une réponse chronique à une embolisation préalable de la circulation pulmonaire par le contenu du kyste hydatique [9].

D'autres complications létales sont occasionnées par l'échinococcose cardiaque tels que des troubles du rythme et de la conduction dont le bloc auriculo-ventriculaire complet, l'hémi-bloc antérieur et la tachycardie ventriculaire paroxystique. Ces troubles électriques sont la conséquence de la compression par le kyste du tissu de conduction et du myocarde avoisinants [4]. Pakis et al [12] ont rapporté trois cas de mort subite en présence d'un kyste hydatique du cœur macroscopiquement intact. Le décès résultait d'après les auteurs de troubles du rythme cardiaque. Ce mécanisme est très probable dans le cas n° 2 compte tenu de la localisation du kyste et de l'absence de signes de rupture quoique la survenue d'un choc anaphylactique ne puisse être éliminée. Ce dernier peut survenir en présence d'un kyste macroscopiquement intact à travers des fissurations microscopiques [3]. L'examen histologique du larynx ainsi que le dosage des IgE spécifiques et des tryptases sériques sont d'un grand apport dans l'authentification de la survenue d'un choc anaphylactique à l'origine du décès [6]. ■

RÉFÉRENCES

- [1] AYDIN N. E., EGE E., SELÇUK M. A., ERGUVA R. – Echinococcal hydatid cyst at the right ventricle outlet with leakage to the pulmonary artery outflow causing follicular airway disease and sudden death. *Am J Forensic Med. Pathol*, 2001;22(2):165–8.
- [2] BELLIL S., LIMAIE F., BELLIL K., CHELLY I., MEKNI A., HAOUET S., KCHIR N., ZITOUNA M. – Épidémiologie des kystes hydatiques extra-pulmonaires : 265 cas en Tunisie. *Médecine et maladies infectieuses* 2009;39:341–3.
- [3] BUYUK Y., TURAN A. A., UZUN I., AYBAR Y., CIN O., KURNAZ G. – Non-ruptured hydatid cyst can lead to death by spread of cyst content into bloodstream: an autopsy case. *European Journal of Gastroenterology & Hepatology* 2005;17:671–3.
- [4] BYARD RW. – An analysis of possible mechanisms of unexpected death occurring in hydatid disease (echinococcosis). *J Forensic Sci.* 2009;54(4):919–22.
- [5] CHADLY A., KRIMI S., MGHIRBI T. – Cardiac hydatid cyst rupture as cause of death. *Am J Forensic Med Pathol* 2004;25(3):262–4.
- [6] DA BRO U., MORESCHI C. – Post-mortem diagnosis of anaphylaxis: A difficult task in forensic medicine. *Forensic Science International* (2010) article in press.
- [7] ERDOGMUS B., YAZICI B., AKCAN Y., OZDERE B. A., KORKMAZ U., ALCELIK A. – Latent fatality due to hydatid cyst rupture after a severe cough episode. *Tohoku J. Exp. Med* 2005;205:293–6.
- [8] ILIC S., PAREZANOVIC V., DJUKIC M., KALANGOS A. – Ruptured hydatid cyst of the interventricular septum with acute embolic pulmonary artery complications. *Pediatr Cardiol* 2008;29:855–857.
- [9] JAAFARI A., NEDIA F., BOUKHRISS B., EHLEM B., MOEZ T., HABIB B. M. – Embolie pulmonaire hydatique fatale. À propos de deux observations. *Annales de Cardiologie et d'Angéiologie* 2009;58:125–8.
- [10] JERBI S., ROMDHANI N., TARMIZ A., KORTAS C., MLIKA S., KHELIL N., BELGHITH M., LIMAYEM F., ENNABLI K. – Kyste hydatique emboligène du cœur droit. *Annales de Cardiologie et d'Angéiologie* 2008;57:62–5.
- [11] MALAMOU-MITSIS V., PAPPAS L., VOUGIOUKLAKIS T., PESCHOS D., KAZAKOS N., GREKAS G., SIDERIS D., AGNANTIS N. J. – Sudden death due to an unrecognized cardiac hydatid cyst. *J. Forensic Sci.* 2002;47(5):1062–4.
- [12] PAKIS I., AKYILDIZ E. U., KARAYEL F., TURAN A. A., SENEL B., OZBAY M., CETIN G. – Sudden death due to an unrecognized cardiac hydatid cyst: three medicolegal autopsy cases. *J. Forensic Sci.* 2006;51(2):400–2.
- [13] REKIK S., KRICHENE S., SAHNOUN M., TRABELSI I., KHARRAT I., CHARFEDDINE H., TRIKI F., HENTATI M., KAMMOUN S. Unusual cause of syncope in a 17 year-old young woman: Left ventricular hydatid cyst. *International Journal of Cardiology* 2009;136:221–3.
- [14] SARKIS A., ASHOUSH R., ALAWI A., HADDAD A., JEBARA V., CHECRALLAH E. – Kyste hydatique du cœur simulant une ischémie coronarienne. *Ann Cardiol Angéiol* 2001;50:206–10.