



Hémorragie intramurale de l'aorte thoracique

L'hématome intramural (HIM) de l'aorte thoracique est un syndrome aortique unique. Il s'agit d'un saignement spontané des vasa vasorum (petits vaisseaux de la paroi d'une artère) dans la paroi de l'aorte, sans lésion intinale, à l'inverse de la dissection de l'aorte. L'HIM a une clinique et un pronostic similaire à la dissection et il peut progresser vers la dissection aortique. Le CT-scan permet un diagnostic rapide de l'HIM. L'HIM de l'aorte ascendante doit être traité chirurgicalement.

Rev Med Suisse 2007; 3: 1591-4

A. Parsai
C. Parsai

Drs Arman Parsai et Chirine Parsai
Service de radiologie diagnostique
et interventionnelle
Centre hospitalier du Centre du Valais
CHCVs, Hôpital de Sion
1950 Sion
armanparsai@hotmail.com

VIGNETTE CLINIQUE

Une patiente de 74 ans, en bonne santé habituelle, se présente aux urgences avec des douleurs thoraciques, irradiant sur les épaules et dans le dos en étau, apparues subitement à partir de 2 heures du matin. Pendant le transport en ambulance, la patiente était stable mais hypertendue, avec des tensions systoliques aux alentours des 200 mmHg et normocarde sans forte douleur. A son arrivée aux urgences, elle est devenue rapidement hypotendue avec une tension artérielle systolique autour de 60 mmHg et tachycarde.

L'examen de laboratoire était normal, notamment les enzymes cardiaques qui étaient dans la norme, les modifications ECG étaient aspécifiques. La radiographie du thorax a mis en évidence un élargissement du médiastin (figure 1) et un CT-scan a été demandé en urgence.

Intramural hemorrhage of the thoracic aorta

Intramural hemorrhage (IMH) of the thoracic aorta is a unique aortic syndrome. It is a spontaneous hemorrhage of the vasa vasorum (small vessels that run in the wall of an artery) in the wall of the aorta without an intimal tear, such as overt aortic dissection. IMH has a similar clinical profile, prognosis and can progress to aortic dissection. CT scan ensures the rapid diagnosis of IMH. Surgical treatment of IMH of the ascending aorta is necessary.

RÉSULTATS

Le CT-scan a montré un anévrisme de l'aorte thoracique ascendante d'environ 5 cm de diamètre avec un épaississement et une anomalie de rehaussement de la paroi de l'aorte ascendante, de la crosse de l'aorte et de l'aorte descendante jusqu'au niveau de l'artère iliaque commune droite; aucune lésion intinale n'a été décelée. La paroi aortique avait une densité d'environ 60 UH, compatible avec du sang. Le cœur était de taille normale mais il existait un hémopéricarde (épaisseur: 1,5 cm) associé (figure 2).

DIAGNOSTIC

Hématome intramural aortique de type A selon Stanford compliqué d'un hémopéricarde provoquant un choc cardiogène sur tamponnade.

DISCUSSION

Définition

L'hématome intramural (HIM) de l'aorte a été décrit pour la première fois en 1920¹ lors d'une autopsie comme une «dissection sans déchirure intinale». Avec les progrès actuels de l'imagerie médicale, le diagnostic in vivo de l'HIM est maintenant possible. Il s'agit d'un hématome localisé se formant dans la paroi

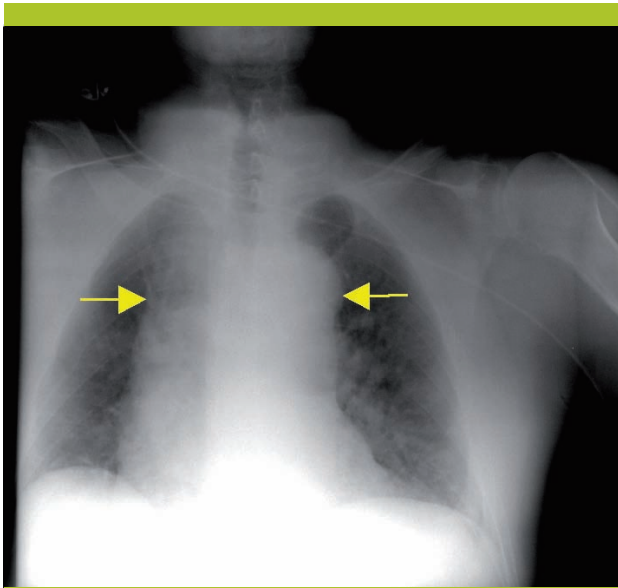


Figure 1. Radiographie du thorax montrant un élargissement important du médiastin (flèches)

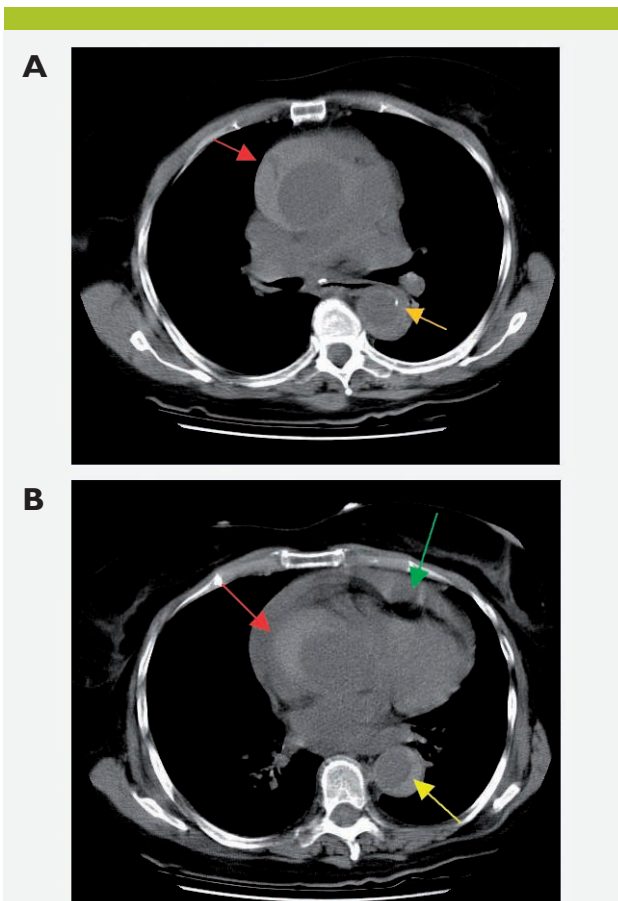


Figure 2. CT-scan du médiastin supérieur, avant injection de produit de contraste

A. Montrant un anévrysme de l'aorte thoracique ascendante (flèche rouge) avec un déplacement des calcifications de l'intima (flèche jaune).
B. Un épaissement et une anomalie de densité de la paroi de l'aorte ascendante (flèche rouge) et de l'aorte descendante (flèche jaune) associé avec un hémopéricarde (flèche verte).

aortique sans communication avec la lumière aortique. L'HIM est considéré à l'heure actuelle comme une forme précoce et atypique de la dissection aortique.¹⁻³

Incidence

Environ 13% des patients suspects d'avoir une dissection aortique aiguë ou subaiguë souffrent d'HIM.¹

Pathogenèse

A l'inverse de la dissection aortique typique, pour laquelle une déchirure intimale est nécessaire, l'HIM est provoqué par une hémorragie spontanée des vasa vasorum situés dans la média de l'aorte (figure 3). Ce saignement affaiblit la média sans qu'il y ait une déchirure intimale.^{2,4}

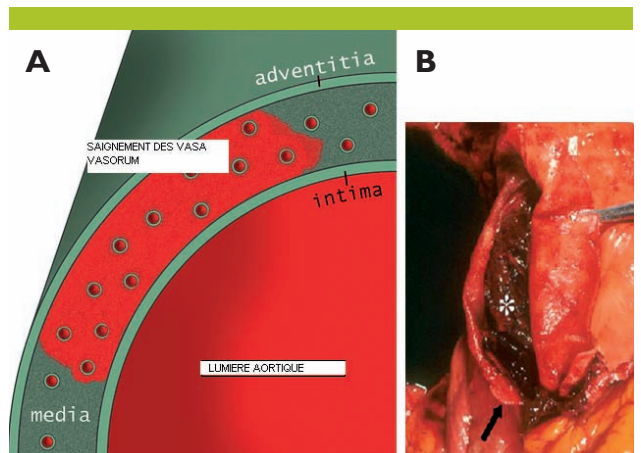


Figure 3. Hémorragie intramurale

A. Schéma des différentes couches de l'aorte lors de l'HIM mettant en évidence une hémorragie dans la média mais sans déchirure intimale. Les points rouges dans la média représentent les vasa vasorum.
B. Photographie d'un spécimen d'autopsie montrant un hématome (*) dans la média, entre l'intima (tenu en place par un clamp chirurgical) et l'adventice (flèche). Il n'y a pas de déchirure intimale mise en évidence. (Modifié d'après Castaner E, Andreu M, Gallardo X, et al. CT in nontraumatic acute thoracic aortic disease: Typical and atypical features and complications. RadioGraphics 2003;23(Spec Issue):S93-S110).

Facteurs de risque

Ils sont identiques à ceux de la dissection aortique typique. L'hypertension est le facteur de risque le plus fréquent, il est présent chez 84% des patients.¹ D'autres facteurs de risque plus rares sont les maladies du tissu conjonctif (syndrome de Marfan), le syndrome de Turner, les anomalies congénitales de la valve aortique, la coarctation de l'aorte, l'anévrysme aortique, les aortites, la grossesse et l'abus de cocaïne.²

Signes cliniques et symptômes

Les manifestations cliniques ne sont pas différentes de la dissection aortique typique et sont classiquement décrites comme une douleur atroce, d'apparition subite, commençant dans le thorax antérieur et irradiant dans le dos.

Dans la majorité des cas (76%), le patient se présente avec une douleur thoracique centrale ou abdominale haute sévère ne répondant pas à la nitroglycérine et sans irradiation aux bras ou au menton.¹ D'autres manifestations



cliniques possibles sont des douleurs dorsales interscapulaires irradiantes ou des douleurs thoraciques non spécifiques.

Classification (figure 4)

L'HIM est classifié comme les dissections aortiques typiques selon l'étendue de l'atteinte de l'aorte thoracique. Le système utilisé est la classification de Stanford. Les hématomas touchant l'aorte ascendante ou l'arche aortique sont classés comme Stanford type A et les hématomas touchant l'aorte distalement au départ de l'artère sous-clavière gauche comme Stanford type B. L'HIM est confiné à l'aorte ascendante (44%) ou à l'arche aortique (8%) dans 56% des cas (Stanford type A) et il est confiné à l'aorte descendante dans 44% des cas (Stanford type B). La moyenne d'âge des patients est de 52 ± 10 ans pour le type A et de 60 ± 13 ans pour le type B.^{1,4,5}

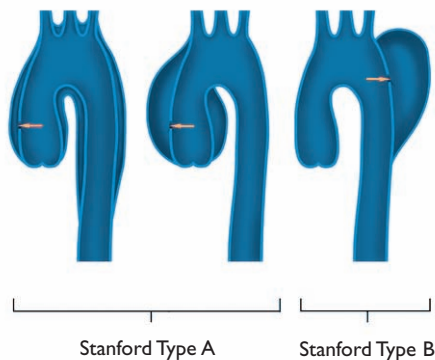


Figure 4. Schéma de l'aorte thoracique montrant le segment ascendant, le segment transverse ou arche et le segment descendant, qui commence distalement à l'artère sous-clavière gauche

Le schéma montre la classification de Stanford pour la dissection aortique. (Modifié d'après : Castaner E, Andreu M, Gallardo X, et al. CT in nontraumatic acute thoracic aortic disease: Typical and atypical features and complications. RadioGraphics 2003;23(Spec Issue):S93-S110).

Progression et traitement

Les HIM de l'aorte ascendante (type A) sont à risque élevé de progression vers la dissection aortique, l'insuffisance aortique et la tamponnade péricardique. Ils sont donc responsables d'une mortalité très élevée. Ils doivent par conséquent être traités chirurgicalement de manière urgente. Des épisodes de douleurs récurrentes ou une augmentation du diamètre externe de l'aorte doivent hâter le remplacement prothétique de l'aorte ascendante ou de l'arche aortique.

Les HIM de l'aorte descendante (type B) peuvent être traités médicalement. L'intervention chirurgicale peut être évitée si une résolution des symptômes et du saignement intramural est réalisée sous traitement antihypertenseur et inotrope négatif. De plus, ces patients ont une moyenne d'âge plus élevée et des comorbidités, ce qui augmente leur risque opératoire.

Le taux global de survie des patients avec HIM (types A

et B) n'est pas différent du taux global de survie de la dissection aortique typique (types A et B).

Imagerie

L'examen de choix pour le diagnostic de l'HIM est le CT-scan avec coupes en mode hélicoïdal, d'abord sans, puis avec injection de 120 ml de produit de contraste non ionique. Les coupes commencent à 3 cm au-dessus de l'arche aortique et continuent jusqu'au bord supérieur de la tête fémorale.²

Sur les coupes sans injection de produit de contraste, l'HIM apparaît comme une zone de forte atténuation en forme de croissant dans la paroi aortique (figure 2), correspondant à l'hématome dans la couche médiale. L'hématome peut ou non comprimer la lumière aortique. Des calcifications intinales peuvent aussi être déplacées par l'HIM (figure 2 A). Il est important d'effectuer des coupes natives car le produit de contraste dans la lumière aortique pourrait cacher l'HIM.

Sur les coupes après injection de produit de contraste, à l'inverse de la fausse lumière de la dissection aortique typique qui se rehausse après injection de produit de contraste, la zone en forme de croissant de l'HIM ne se rehausse pas et aucune déchirure intinale n'est visualisée (figure 5). De plus, à l'inverse de la dissection aortique

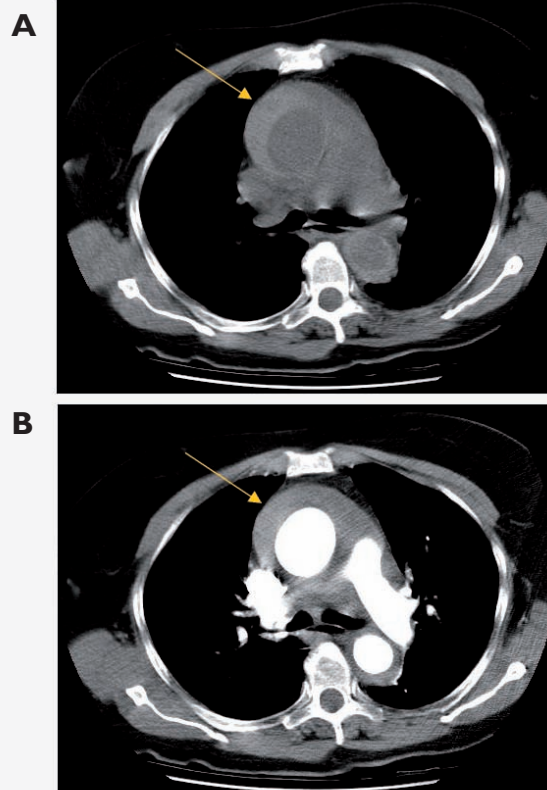


Figure 5. CT-scan du médiastin supérieur

A. Sans injection de produit de contraste. **B.** Après injection de produit de contraste. On peut constater que la zone en forme de croissant de l'aorte ascendante correspondant à l'HIM ne se rehausse pas après injection de produit de contraste (flèche jaune) à l'inverse de la lumière aortique qui devient très dense avec le produit de contraste.



dont la fausse lumière a un parcours spiralé autour de l'aorte, l'HIM maintient une localisation constante dans la paroi aortique.

L'HIM est un précurseur de la dissection aortique. Les signes radiologiques faisant craindre une évolution de l'HIM vers la dissection sont: l'HIM de type A, un hématome d'épaisseur importante qui comprime la vraie lumière de l'aorte, un épanchement péricardique ou pleural.³

ÉVOLUTION

La patiente a été opérée en urgence. Un drainage du péricarde par aspiration du sang frais sous pression avec cerclage et emballage de toute l'aorte ascendante avec une prothèse aortique a été effectué. Les suites opératoires

ont été favorables et la patiente a regagné son domicile le neuvième jour. ■

Implications pratiques

- > L'HIM est un saignement des vasa vasorum qui affaiblit la paroi aortique et peut progresser vers la dissection aortique
- > Les symptômes cliniques sont les mêmes que pour la dissection
- > Le diagnostic est fait par le CT-scan natif puis injecté
- > Comme pour la dissection, l'HIM de type A doit être traité chirurgicalement et le type B médicalement

Bibliographie

1 * Nienaber CA, von Kodolitsch Y, Peterson B, et al. Intramural hemorrhage of the thoracic aorta: Diagnostic and therapeutic implications. *Circulation* 1995; 92:1465-72.

2 * Castaner E, Andreu M, Gallardo X, et al. CT in nontraumatic acute thoracic aortic disease: Typical and atypical features and complications. *RadioGraphics* 2003;23(Spec Issue):S93-S110.

3 * Murray JG, Manisalli M, Flamm SD, et al. Intramural hematoma of the thoracic aorta: MR imaging findings and their prognostic implication. *Radiology* 1997; 204:349-55.

4 Song JK, Kim HS, Kang DH, et al. Different clinical features of aortic intramural hematoma versus dissection involving the ascending aorta. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:1604-10.

5 Yamada T, Tada S, Harada J. Aortic dissection without intimal rupture: Diagnosis with MR imaging and CT. *Radiology* 1988;168:347-52.

* à lire

** à lire absolument