



R. ROUDAUT, S. LAFITTE, A. MIGNOT, P. REANT
Service de Cardiologie,
Hôpital Cardiologique du Haut-Lévêque, PESSAC

L'hématome de paroi aortique (HPA) représente environ 10 % des "aortes thoraciques douloureuses". L'HPA est défini comme un hématome de la paroi aortique sans porte d'entrée détectable par les techniques d'imagerie. Les manifestations cliniques de l'HPA sont identiques à celles de la dissection aortique (DA).

L'hémorragie de la média est liée à une rupture des *vasa vasorum* ou moins souvent à un ulcère athéromateux pénétrant. L'extension longitudinale segmentaire est limitée, alors que la DA est le plus souvent étendue.

Une régression de l'HPA a été rapportée chez environ 20 % des patients, mais la progression vers une DA survient chez 27 à 47 % des patients et peut créer la rupture dans 20 à 45 % des cas.

L'HPA est à haut risque de décès lorsqu'il touche l'aorte ascendante du fait du risque de dissection ou de rupture, particulièrement dans les 30 premiers jours. Dans ces cas, un traitement chirurgical doit donc être envisagé. Par contre, le pronostic est moins sombre lorsque l'HPA touche l'aorte horizontale ou l'aorte descendante.

Hématome intra-pariétal aortique

L'hématome de paroi aortique représente l'une des grandes causes du "syndrome aortique aigu" ou "aorte thoracique douloureuse" à côté de la dissection aortique, de l'ulcère athéromateux pénétrant, de la fissuration anévrysmale. Cette pathologie a fait l'objet de nombreux travaux depuis une vingtaine d'années [1-9].

Sa prévalence est de nos jours mieux évaluée et comprise entre 6 et 30 % des suspicions de dissection aortique, elle serait plus importante dans les pays asiatiques [6]. Le registre multicentrique international IRAD (International Registry of Aortic Dissection) [7] portant sur 1 010 patients retrouve 58 patients avec HPA, soit une prévalence de 5,7 % d'HPA. Cette série fait apparaître que les patients avec HPA sont plus âgés (69 vs 62 ans) que ceux présentant une vraie dissection et que la majorité des HPA sont localisés au niveau de l'aorte thoracique descendante (60 %), contrairement à ce qui est observé pour les DA (66 % de type A).

Il s'agit d'une pathologie à bien connaître du fait des difficultés du diagnostic et de l'évolution capricieuse qui nécessite une prise en charge initiale en milieu spécialisé sous haute surveillance et un suivi.

■ DEFINITION

L'hématome de paroi aortique (HPA) se définit par une hémorragie au sein de la paroi aortique (partie externe de la média) par rupture des *vasa vasorum* en l'absence de porte d'entrée et de membrane de dissection.

Classiquement, l'HPA est spontané, mais il peut se développer à partir d'un ulcère athéromateux pénétrant (UAP), d'une rupture de plaque ou d'un traumatisme de la paroi aortique externe ou interne (chirurgie cardiaque, pompe de contre-pulsion, cathétérisme...).

L'HPA est dit aigu lorsqu'il est observé dans les 14 premiers jours qui suivent la douleur thoracique, subaigu-chronique dans les autres cas. La Conférence de

Consensus sur le diagnostic et la prise en charge de la dissection aortique différencie deux types d'HPA [8]:

– **le type 1** qui survient sur une paroi aortique lisse et une aorte de moins de 35 mm,

– **le type 2** qui survient sur une paroi aortique très athéromateuse et dilatée (≥ 35 mm). Il s'agit de la forme la plus fréquente qui touche alors plutôt les sujets âgés au niveau de l'aorte thoracique descendante.

■ DIAGNOSTIC

La présentation clinique [9] est habituellement superposable à celle de la dissection aortique : la douleur thoracique est retrouvée dans la quasi-totalité des cas. Une insuffisance aortique (IA) est notée dans 26 % des cas, une abolition des pouls dans 5 % des cas, un accident vasculaire cérébral inaugural dans 12 %. L'étude d'Evangelista [7] précise que l'IA et l'abolition des pouls sont plus rares dans l'HPA que dans la DA. La radiographie thoracique montre fréquemment un élargissement du médiastin, des épanchements pleuraux.

Le diagnostic de certitude repose sur les examens complémentaires non invasifs. Selon les possibilités du plateau technique, les deux examens complémentaires les plus performants et les plus rapides à mettre en œuvre sont : l'échocardiographie (ETT + ETO) et l'angioscanner spiralé [10].

>>> **Les critères échocardiographiques** du diagnostic sont bien connus depuis la publication princeps de Mohr-Kahaly [11]. Il existe un épaississement en croissant ou circulaire de la paroi aortique, avec déplacement centro-luminal des calcifications intimes. Il n'y a pas de porte d'entrée, pas de membrane de dissection. Lorsque la thrombose de la paroi est complète, on retrouve un aspect plein et granité, lorsque la thrombose est partielle, on met en évidence des espaces libres d'écho mais "non perfusés" en Doppler couleur (**fig. 1**).

Classiquement, Mohr-Kahaly exigeait un épaississement de 7 mm pour porter le diagnostic. Song [6] considère que dans la mesure où l'épaisseur normale d'une paroi aortique, quelle que soit la méthode d'imagerie utilisée, est de 3 mm, un épaississement ≥ 5 mm est suffisant pour faire le diagnostic. L'extension longitudinale est en moyenne de 11 mm. Le registre IRAD confirme que l'extension à l'aorte est plus limitée dans l'HPA que dans la DA. L'ETT est en règle insuffisant pour faire le diagnostic d'HPA, a fortiori s'il s'agit d'un HPA qui siège au niveau de l'aorte thoracique descendante (type B).



Fig. 1 : ETO illustrant un hématome en croissant au niveau de l'aorte ascendante.

Comme pour tout "syndrome d'aorte thoracique douloureuse", il ne faut pas hésiter à réaliser une ETO sous couvert des précautions d'usage dans ce contexte (maîtrise parfaite de la pression artérielle par les bêtabloquants et les inhibiteurs calciques, associée à une sédation par voie intraveineuse).

>>> **L'angioscanner spiralé** [12, 13] est également une technique très performante et rapide. L'injection du produit de contraste iodé rend nécessaire une vérification de la fonction rénale. L'angioscanner met également en évidence l'épaississement de la paroi aortique en croissant ou circulaire avec déplacement centro-luminal de l'intima. Ces méthodes (échocardiographie transœsophagienne et scanner multibarrette) sont performantes avec des sensibilités et spécificités dans toutes les études de l'ordre de 95 à 100 %. Les limites, les pièges et les difficultés doivent cependant être bien connus.

Un faux négatif peut être dû à un hématome étroit peu évident même pour un œil averti. Les faux positifs classiques sont la DA avec thrombose d'un faux chenal étroit, un anévrisme fusiforme de l'aorte avec mural thrombus plan, une athéromatose pariétale étendue, et, plus rarement, une aortite, une tumeur de la paroi aortique...

Il est très fréquent dans ce contexte, compte tenu des difficultés de diagnostic, de demander un deuxième examen complémentaire de confirmation : ETO, angioscanner selon le cas.

>>> **L'IRM** est classiquement moins utilisée à la phase aiguë d'une suspicion de DA compte tenu de la difficulté de mise en œuvre de l'examen si l'état hémodynamique est instable. Il s'agit cependant d'un excellent examen dont les performances sont égales à celles de l'ETO et de l'angioscanner, et

► Les lésions aortiques atypiques

POINTS FORTS

- ▶ En clinique, peut simuler une dissection aortique.
- ▶ Le diagnostic peut être difficile, et nécessite un œil averti.
- ▶ L'évolution est capricieuse.
- ▶ Risque de complications aiguës pendant le 1^{er} mois, d'autant plus que: aorte > 50 mm, épaisseur hématome > 12 mm, apparition ulcère perforant.
- ▶ Risque de dilatation anévrysmale à long terme.
- ▶ Schématiquement, le traitement est le même que celui d'une dissection aortique: chirurgie lorsque l'aorte ascendante est concernée.
- ▶ Une endoprothèse couverte peut être proposée si l'HPA est associé à un ulcère perforant.

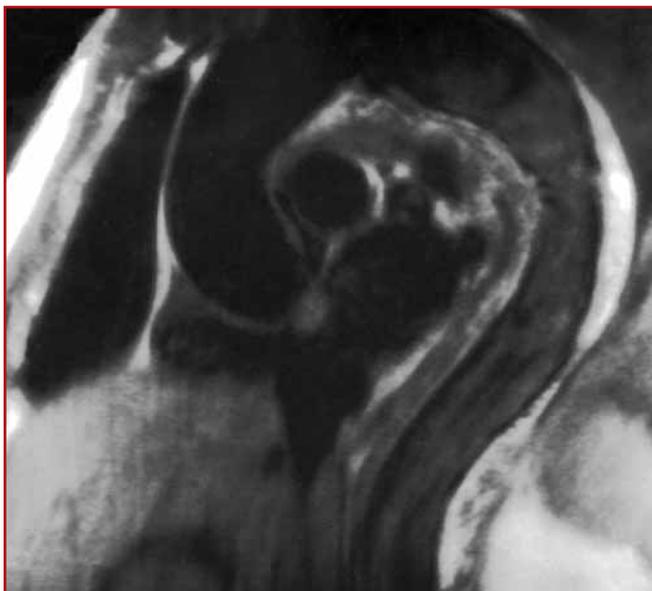


Fig. 2: IRM: hypersignal en T1 signant un hématome du mur postérieur de l'aorte thoracique descendante.

qui permet d'affirmer la présence de sang frais dans la paroi aortique sous forme d'un hypersignal en T1 (présence de méthémoglobine) (**fig. 2**).

Selon Song [6], la sensibilité de l'ETO, du scanner et de l'IRM dans le diagnostic de l'HPA est proche de 95 %. Le cathétérisme avec aortographie est à l'inverse un examen sans intérêt, car la lumière aortique apparaît normale !

■ HISTOIRE NATURELLE

L'histoire naturelle de l'HPA est de nos jours mieux connue [14-18]. Si le pronostic est moins grave que celui de la dis-

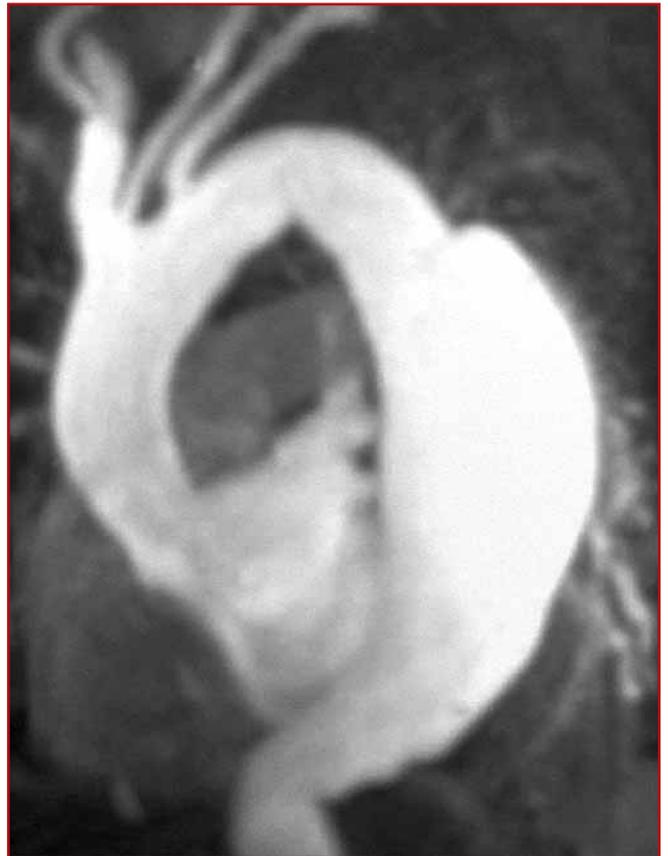


Fig. 3: Complication évolutive de l'HPA. IRM: HPA – développement secondaire d'un anévrysme de l'aorte thoracique descendante.

section aortique où chaque heure compte, en particulier lorsque l'aorte ascendante est concernée, il n'en demeure pas moins qu'il s'agit d'une pathologie grave avec une mortalité à 30 jours de 20 % et à 5 ans de 43 % [9].

Une stabilisation, voire une résorption de l'HPA ont été rapportées chez quelques patients, en particulier au niveau de l'aorte thoracique descendante. Pour Evangelista [16], la régression peut être observée dans les HPA de type A ; cependant, cette régression est rare et non prévisible. A côté de cette situation favorable, des complications peuvent survenir soit précocement dans les 30 premiers jours, soit à distance : dissection aortique, rupture aortique, déformation anévrysmale, accentuation de l'hématome... (**fig. 3**).

Ainsi, dans une étude multicentrique portant sur 66 HPA hospitalisés avant la 48^e heure, Nienaber constate en phase précoce (30 premiers jours) : 13 DA, 17 ruptures, soit 45 % ; 9 dilatations anévrysmales (aorte > 70 mm) ; 13 décès (20 %). L'apparition au cours de l'évolution d'images évocatrices d'ulcère pénétrant est péjorative [10]. En analyse

Facteur	p	Risque
Epaississement paroi Ao	0,011	DA
Diamètre > 56 mm	> 0,17	DA
UAP au sommet HPA	> 0,004	Erosion progressive
↑ épanchement pleural	> 0,0003	Erosion progressive
UAP symptomatique	> 0,0001	Progression en longueur
HPA aorte ascendante	0,02	DA
↑ diamètre Ao	0,03	DA, rupture
Absence de ttt β-bloquant	0,03	Progression tardive
Age < 55 ans	0,01	Progression tardive

UAP : ulcère athéromateux pénétrant.

Tableau I : Histoire naturelle de l'HPA et facteurs prédictifs de complications (d'après Nienaber CA et al. Heart, 2004; 90: 372-4).

multivariée, seules la localisation à l'aorte ascendante (type A) et une aorte modérément dilatée sont des facteurs prédictifs indépendants de complications. Dans cette étude, une évolution retardée a été observée chez 14 patients (21 %) : 3 dissections, 11 ruptures et un décès chez 11 patients (17 %). En analyse multivariée, le risque de progression tardive est associé de façon indépendante à l'âge (< 55 ans) au moment du diagnostic et à l'absence de traitement bêtabloquant.

L'étude IRAD réalisée par Evangelista [7] rapporte une mortalité hospitalière de 20,7 %. En particulier, dans les HPA touchant l'aorte ascendante, on note une mortalité hospitalière de 39,1 %. Une étude à long terme sur une durée de 1,6 ± 1,2 an a été réalisée chez 27 patients, les patients avec un HPA de type A ont une tendance à une mortalité plus élevée que les DA de type A. Les facteurs prédictifs de complications (malades à haut risque) sont répertoriés dans le **tableau I**.

■ PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

Elle reste controversée et est souvent difficile du fait de l'âge des patients.

>>> Dans l'HPA de type A, deux tendances s'opposent :

- la tendance “européenne” est celle de la chirurgie en urgence,
- la tendance “asiatique” est celle d'une surveillance armée sous traitement médical en milieu hospitalier avec contrôle de l'évolution toutes les semaines pendant 1 mois. Les

auteurs asiatiques fondent cette attitude sur la constatation de nombreux cas de régression ou de stabilisation de l'HPA. Selon Evangelista [16], cette plus faible mortalité des patients asiatiques pourrait s'expliquer par un facteur génétique et par le fait que dans cette population l'HPA est souvent moins étendu.

Dans l'expérience de Nienaber [14], la comparaison entre le groupe traité médicalement (mortalité 55 %) et le groupe traité chirurgicalement (mortalité 8 %) plaide en faveur d'une chirurgie précoce. A partir d'une méta-analyse portant sur 328 patients, Kan *et al.* [15] soulignent que dans l'HPA type A, la chirurgie doit être d'autant plus précoce que les patients sont symptomatiques avec progression rapide ou évolution vers la dissection. Les patients à haut risque sont par ailleurs caractérisés par un calibre de l'aorte > 50 mm, un hématome d'épaisseur > 12 mm.

Quoi qu'il en soit, *dans l'HPA de type A*, le traitement médical (β-bloquants + antihypertenseurs) doit être débuté sans retard si l'abstention chirurgicale est choisie. Les patients à haut risque relèvent de la chirurgie d'emblée. Toute récurrence douloureuse doit conduire à réévaluer la pathologie et redéfinir la position.

>>> **Dans l'HPA de type B localisé à l'aorte thoracique descendante**, l'étude de Nienaber ne fait pas apparaître de bénéfice à la chirurgie par rapport au traitement médical. Rappelons que toute chirurgie de l'aorte descendante fait courir un risque de paraplégie.

Depuis quelques années, la mise en place de stents couverts a été proposée par quelques équipes, en particulier en cas d'évolution vers la DA ou en cas d'ulcère athéromateux pénétrant, ou de rupture de plaque associée à l'hématome de paroi, mais cela mérite d'être validé sur de grandes séries [19, 20].

Le suivi de ces patients doit donc être étroit. Les 30 premiers jours sont considérés comme à haut risque, ce qui doit conduire à répéter les examens complémentaires tous les 8 jours et plus tôt en cas de récurrence douloureuse. A distance, comme dans la DA, on conseille un contrôle par imagerie à 3-6-12 mois, puis une fois par an.

■ CONCLUSION

L'HPA apparaît comme une entité distincte de la dissection aortique avec ses particularités en termes de diagnostic plus

difficile, de pronostic moins grave mais sérieux et imprévisible dans les 30 premiers jours. Ce processus évolutif va donc nécessiter une surveillance stricte par les méthodes d'imagerie médicale modernes hautement performantes. ■

Bibliographie

1. YAMADA T, TADA S, HARADA J. Aortic dissection without intimal rupture: diagnosis with MR imaging and CT. *Radiology*, 1988; 168: 347-52.
2. NIENABER CA, VON KODOLITSCH Y, PETERSEN B *et al.* Intramural hemorrhage of the thoracic aorta: diagnostic and therapeutic implications. *Circulation*, 1995; 92: 1465-72.
3. NIENABER CA, SIEVERS HH. Intramural hematoma in acute aortic syndrome: more than one variant of dissection? *Circulation*, 2002; 106: 284-5.
4. KAJI S, AKASAKA T, HORIBATA Y *et al.* Long-term prognosis of patients with type A aortic intramural hematoma. *Circulation*, 2002; 106: I-248-I-252.
5. ROUDAUT R, LATRABE V, MINIFIE C *et al.* Hematoma of the aortic wall: from diagnosis to treatment. *Arch Mal Cœur*, 2000; 93: 361-7.
6. SONG JK. Diagnosis of aortic intramural haematoma. *Heart*, 2004; 90: 368-71.
7. EVANGELISTA A, MUKHERJEE D, MEHTA RH *et al.* Acute intramural hematoma of the aorta. A mystery evolution. *Circulation*, 2005; 111: 1063-70.
8. ERBEL R, ALFONSO F, BOILEAU C *et al.* Diagnosis and management of aortic dissection. Recommendations of the Task Force on Aortic Dissection, European Society of Cardiology. *Eur Heart J*, 2001; 22: 1642-81.
9. VON KODOLITSCH, CSOSZ SK, KOSCHYK DH *et al.* Intramural hematoma of the aorta. Predictors of progression to dissection and rupture. *Circulation*, 2003; 107: 1158-63.
10. JANG YM, SEO JB, LEE YK *et al.* Newly developed ulcer-like projection (ULP) in aortic intramural haematoma on follow-up CT: is it different from the ULP seen on the initial CT? *Clin Radiol*, 2008; 63: 201-6.
11. MOHR-KAHALY S, EERBEL R, KEARNEY P, PUTH M, MEYER J. Aortic intramural hemorrhage visualized by transesophageal echocardiography: findings and prognostic implications. *J Am Coll Cardiol*, 1994; 23: 658-64.
12. SALVOLINI L, RENDA P, FIORE D *et al.* Acute aortic syndromes: Role of multi-detector CT. *Eur J Radiol*, 2008; 65: 350-8.
13. TAKAKUWA KM, HALPERN EJ. Evaluation of a "triple rule-out" coronary CT angiography protocol: Use of 64-section CT in low-to-moderate risk emergency department patients suspected of having acute coronary syndrome. *Radiology*, 2008; 248: 438-46.
14. NIENABER CA, RICHARTZ BM, REHDE T, INCE H, PETZSCH M. Aortic intramural haematoma: natural history and predictive factors for complications. *Heart*, 2004; 90: 372-4.
15. KAN CB, CHANG RY, CHANG JP. Optimal initial treatment and clinical outcome of type A aortic intramural hematoma: a clinical review. *Eur J Cardiothor Surg*, 2008; 33: 1002-6.
16. EVANGELISTA A, DOMINGUEZ R, SEBASTIA C *et al.* Prognostic value of clinical and morphologic findings in short-term evolution of aortic intramural haematoma. Therapeutic implications. *Eur Heart J*, 2004; 25: 81-7.
17. MOIZUMI Y, KOMATSU T, MOTOYOSHI N, TABAYASHI K. Clinical features and long-term outcome of type A and type B intramural hematoma of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2004; 127: 421-7.
18. TSAI TT, NIENABER CA, EAGLE KA. Acute aortic syndromes. *Circulation*, 2005; 112: 3802-13.
19. DAKE MD. Aortic intramural haematoma: current therapeutic strategy. *Heart*, 2004; 90: 375-8.
20. GRIMM M, LOEWE C, GOTTARDI R *et al.* Novel insights into the mechanisms and treatment of intramural hematoma affecting the entire thoracic aorta. *Ann Thorac Surg*, 2008; 86: 453-7.