

**COAGULATION INTRAVASCULAIRE DISSIMINEE REVELANT
UNE DISSECTION DE L'AOORTE**

Samira Azzabi, Amel Barhoumi, Eya Cherif, Lamia Ben Hassine, Chekib Kooli, Hatem Rajhi*, Zouleikha Kaouech, Sami Guermazi**, Nejla Mnif*, Monji Karoui**, Narjes Khalfallah.

Service de Médecine Interne B - * Service de Radiologie - ** Service d'Hématologie - Hôpital de Charles Nicolle Tunis Tunisie

S. Azzabi, A. Barhoumi, E. Cherif, L. Ben Hassine, C. Kooli, H. Rajhi, Z. Kaouech, S. Guermazi, N. Mnif, M. Karoui, N. Khalfallah

S. Azzabi, A. Barhoumi, E. Cherif, L. Ben Hassine, C. Kooli, H. Rajhi, Z. Kaouech, S. Guermazi, N. Mnif, M. Karoui, N. Khalfallah

COAGULATION INTRAVASCULAIRE DISSIMINEE
REVELANT UNE DISSECTION DE L'AOORTE

CHRONIC DISSIMINATED INTRAVASCULAR COAGULATION
CAUSED BY AORTIC DISSECTION

LA TUNISIE MEDICALE - 2009 ; Vol 87 (n°01) : 93 - 96

LA TUNISIE MEDICALE - 2009 ; Vol 87 (n°01) : 93 - 96

R É S U M É

Prérequis : La coagulation intra vasculaire disséminée (CIVD) est une anomalie grave de l'hémostase. Elle peut être en rapport avec plusieurs pathologies.

Observation : Nous rapportons le cas d'une dissection chronique de l'aorte découverte lors d'un bilan étiologique d'une coagulation intra vasculaire disséminée (CIVD). Notre observation se caractérise par la gravité du tableau clinique, la difficulté diagnostique et surtout thérapeutique. Une faible dose d'héparine pourrait réduire la sévérité de cette situation ; mais le pronostic vital reste sombre.

Conclusion : la dissection de l'aorte est une étiologie rare mais redoutable de la CIVD.

S U M M A R Y

Background : Disseminated intravascular coagulation (DIC) is a severe disease. It's can be caused by lost of pathology.

Case report: We report the case of chronic aortic dissection discovered during the evaluation of disseminated intravascular coagulation (DIC). This case is characterised by the severity of clinical presentation, challenging diagnosis and difficulty of therapeutic approach. Low dose of heparine may reduce the severity of this situation; but vital prognosis remains obscure.

Conclusion: aortic dissection is a rare but a severe cause of disseminated intravascular coagulation

M O T S - C L É S

Coagulation intravasculaire disséminée, dissection de l'aorte, diagnostic.

KEY - W O R D S

Disseminated intravascular coagulation, aortic dissection, diagnosis.

التخثر داخل الأوعية المنتثر الذي يكشف عن تمزق الأبهر

الباحثون : العزابي. س - برهومي. أ - الشريف. أ - بن حسين. ل - الكعلي. س - الرجحي. ه - كواش. ز - القرمزي. س - منيف. ن - القروي. م - خلف الله. ن. يتمثل التخثر داخل الأوعية المنتثر إحدى التشوهات الخطيرة في الارقاء وهو مرتبط بعدة أمراض. تشتمل دراستنا على حالة واحدة لتمزق مزمن للأبهر وقع اكتشافها أثناء التقصي السببي لتخثر داخل الأوعية تتميز حالتنا بالخطورة السريرية وبالصعوبة التشخيصية والعلاجية يمكن لجرعة بسيطة من الهيبارين من الحد من خطورة هذا الوضع. ولكن الإنذار يبقى مظلماً. نستنتج من هذه الدراسة أن تمزق الأبهر مسبب نادر للتخثر داخل الأوعية ولكنه خطير.

الكلمات الأساسية : التخثر داخل الأوعية المنتثر - تمزق الأبهر - كشف

La coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) est une activation systémique, diffuse et non contrôlée de la coagulation. Elle est pourvoyeuse d'une part, de la formation de dépôts de fibrine responsable de thromboses et d'autre part, de consommation de facteurs de l'hémostase pouvant être à l'origine de manifestations hémorragiques. Elle constitue une situation gravissime et le pronostic est étroitement lié à la maladie en cause. La CIVD relève de multiples pathologies et situations ; l'atteinte aortique, notamment les anévrysmes et la dissection, en constituent une cause rare et loin d'être redoutable en premier lieu (1).

Nous rapportons l'observation clinique d'un patient présentant une CIVD révélant une dissection chronique de l'aorte thoraco-abdominale.

OBSERVATION

Un patient âgé de 75 ans était hospitalisé au service de Médecine Interne pour exploration d'une altération de l'état général. Dans ses antécédents on décrivait un tabagisme à 60 paquets année, une hypertension artérielle compliquée d'insuffisance cardiaque globale et une bradycardie nécessitant la mise en place d'un stimulateur extracardiaque.

L'examen physique révélait une dyspnée (30 cycles / mn) avec des râles crépitants au deux bases pulmonaires, des signes d'insuffisance cardiaque (orthopnée, turgescence spontanée des jugulaires, reflux hépatojugulaire) et la présence d'un syndrome hémorragique (purpura pétéchial diffus, des taches ecchymotiques au niveau des avant bras et du visage et des hématomes au points d'injections). L'examen des aires ganglionnaire était libre, il n'y avait pas de viscéromégalie, la thyroïde n'était pas palpable et la prostate était hypertrophiée sans signe de malignité.

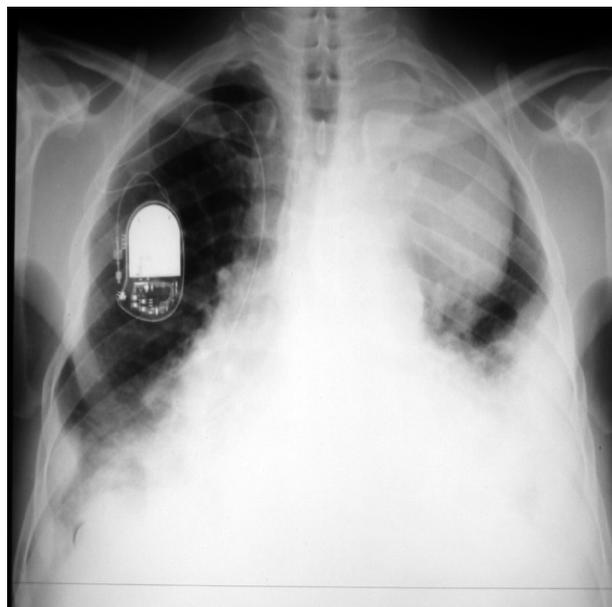
A la biologie, il existait une insuffisance rénale à diurèse conservée (clairance de la créatinine à 18 ml/mn), une vitesse de sédimentation accélérée (100 mm à H1) et une C- réactive protéine (CRP) négative à 10 mg/L. Le bilan d'hémostase montrait un temps de Prothrombine à 30 % (contrôlé à deux reprises), un temps de Céphaline activée allongé (malade/témoin = 55s/32s). La numération formule sanguine retrouvait une thrombopénie à 70000/mm³, une hémoglobine à 8 g/dl et des globules blancs à 2900/mm³. Ces anomalies étaient associées à des signes biologiques de CIVD avec un taux bas de fibrinogène (0.8 g/l ; la normale : 2.5 – 4g/L), des D-dimères positifs et des produits de dégradation de la fibrine à 16 mg/L.

La radiographie thoracique retrouvait une cardiomégalie, une surcharge hilair bilatérale, une opacité hétérogène du lobe inférieur gauche et un épanchement pleural bilatéral (fig 1). L'échographie cardiaque trans-thoracique retrouvait une insuffisance tricuspide grade 2, une fraction d'éjection à 50 % et une hypertension artérielle pulmonaire à 52 mmHg. L'échographie trans-oesophagienne a éliminé l'endocardite infectieuse.

Devant ce tableau de CIVD avec défaillance multi viscérale cardiaque, pulmonaire et rénale chez un sujet âgé, une enquête étiologique a été menée. Malgré l'absence de fièvre, une enquête infectieuse exhaustive était faite (examen

cytobactériologique des urines, série d'hémocultures, bilan tuberculeux, sérologies virales de l'hépatite, du cytomégalovirus, du parvovirus B19, du virus d'immunodéficience humaine et des sérologies des germes atypiques et de la brucellose) était négative.

Figure 1 : radiographie de thorax : Cardiomégalie avec surcharge hilair bilatérale, opacité hétérogène du lobe inférieur gauche et un épanchement pleural bilatéral.



La recherche d'une néoplasie profonde a incité à la pratique d'une tomodensitométrie thoraco-abdomino- pelvienne avec angio-scanner thoracique.

Ce dernier montrait une flappe intimale calcifiée de l'aorte thoraco-abdominale (fig 2 et 3) depuis l'isthme jusqu'à l'artère iliaque primitive droite en rapport avec une dissection aortique type III d'allure chronique. Par ailleurs, on n'a pas objectivé de signes de malignité scanographique, ni de signes emboliques pulmonaires. D'autre part l'étude du myélogramme a éliminé toute hémopathie maligne.

Le diagnostic retenu était celui d'une CIVD secondaire à une dissection aortique.

Malgré l'indication d'un traitement chirurgical, l'acte opératoire était récusé devant le grand risque sur ce terrain. Le malade a été mis sous une faible dose d'héparine non fractionnée 50 mg/kg/j durant le séjour à l'hôpital avec une légère amélioration clinique avec disparition du syndrome hémorragique, amélioration de la fonction respiratoire et rénale (clairance de créatinine a passé à 22 mL / mn) et une amélioration biologique des troubles de l'hémostase (plaquettes à 100 000/mm³, temps de prothrombine à 50% et fibrinémie à 2 g/L) ainsi que de l'hémogramme (Hb = 10 g / dL et GB = 8000 / mm³). Malheureusement, le malade est sorti contre avis médical et il est décédé à domicile 4 jours après sa sortie de l'hôpital.

Figure 2, 3 : tomodensitométrie thoraco-abdominale : Anévrisme saciforme à large collet de la crosse de l'aorte ; Dissection de l'aorte avec décollement d'une flappe intimale calcifiée de l'aorte thoraco-abdominale depuis l'isthme jusqu'à l'artère iliaque primitive droite ; Dissection type 3 d'allure chronique



DISCUSSION

La CIVD est à l'origine d'une défaillance non contrôlée du système de la coagulation. Diffus et excessif, elle peut aboutir à un syndrome de défaillance multi viscérale. Au cours des anévrismes et de la dissection aortique, l'exposition du facteur tissulaire à la circulation sanguine est responsable d'une génération non contrôlée de thrombine.

Celle-ci provoque alors la conversion du fibrinogène en fibrine et stimule la production endothéliale de l'activateur tissulaire du plasminogène (t-PA). Le t-PA permet le déclenchement de la fibrinolyse qui vient contrebalancer la fibroformation et entraîne l'apparition de produits de dégradation de la fibrine

détectables dans le sang. La fibrinolyse est toutefois limitée par l'augmentation d'une protéine de la réaction inflammatoire, le PAI-1, inhibiteur du t-PA(2).

Les étiologies habituelles de la CIVD sont les états de sepsis, les néoplasies, les anomalies vasculaires et les hémopathies malignes (tableau 1). Chez notre patient, devant l'âge avancé, l'intoxication tabagique et l'image pulmonaire suspecte à la radiographie thoracique, une origine néoplasique pulmonaire était fortement suspectée.

Tableau 1 : Principales pathologies associées au développement d'une CIVD (6)

Infections	Etats septiques sévères
Traumatisme	Traumatisme cérébral Contusions tissulaires étendues dans le cadre des polytraumatismes Embolie graisseuse Choc hémorragique
Pancréatite aiguë	
Pathologies néoplasiques	Hémopathies myéloprolifératives (Leucémie aiguë myéloblastique à promyélocyte) Tumeurs solides (prostate, pancréas. . .) Métastases
Complications de la grossesse	Embolie amniotique Hématome rétroplacentaire Mort fœtale in utéro
Pathologies vasculaires	Hémangiomes géants Anévrismes aortiques
Réactions toxiques et immunologiques massives	Produits toxiques (chimique, médicamenteux...) Hémolyses massives post transfusionnelles Venins de serpents Rejet de greffe humoral

La découverte d'une dissection aortique inattendue illustre l'association possible mais rarement rapportée d'une telle pathologie à une CIVD. La responsabilité de l'anévrisme aortique disséquant dans la CIVD a été retenue devant la négativité du bilan néoplasique et infectieux.

La dissection de l'aorte est une cause exceptionnelle de CIVD décrite pour la première fois en 1967 et depuis, quelques observations ont été publiées (1,3,4,5). Selon les données de la littérature 25% des dissections aortiques se compliquent d'une CIVD, dont le tableau est celui d'une CIVD chronique avec généralement une corrélation entre la sévérité de la CIVD et l'étendue de la dissection (7). Dans la plupart des cas la CIVD est asymptomatique et n'est découverte qu'au bilan préopératoire de la dissection de l'aorte. Plus rarement c'est le bilan étiologique de la CIVD qui révèle la dissection (5) et c'était le cas chez notre patient. La sévérité du tableau clinique et la rapidité d'installation des défaillances viscérales orientent plutôt vers une forme aiguë de CIVD qu'une CIVD chronique. Chez notre patient, l'apparition d'une défaillance multiviscérale a aggravé le pronostic.

L'amélioration partielle à l'héparine pourrait améliorer le pronostic, si ce n'était pas la polyopathie et la fonction cardiaque délétère qui ont accéléré le décès. D'autre part un retard diagnostique de la lésion aortique est le facteur péjoratif le plus incriminé dans le pronostic.

La prise en charge de la CIVD doit être double: d'une part symptomatique reposant sur la surveillance des constantes hémodynamiques, l'administration de facteurs de la coagulation (8), de culots plaquettaires et l'héparinothérapie (9) et d'autre part étiologique reposant sur la cure chirurgicale de l'anévrisme et/ou de la dissection aortique. Certains cas de

correction de la CIVD ont été observés après la cure chirurgicale de la dissection (5).

CONCLUSION

La dissection de l'aorte représente une étiologie rare mais redoutable de CIVD. Il faut la suspecter chaque fois que le bilan étiologique de première intention soit négatif. Un retard diagnostique de la dissection aortique est toujours péjoratif et un terrain de polyopathologies peut entraver la prise en charge thérapeutique et même majorer le risque vital de la maladie.

RÉFÉRENCES

1. Jimeno A, Toledo T, Moya I, González-Barbera A. Chronic disseminated intravascular coagulation caused by an aorto-bifemoral aneurysm. *Eur J Intern Med* 2005; 16 : 298-300.
2. De Moerloose P, Reber G, Pugin J. Activation et inhibition de la coagulation : que se passe-t-il en cas de coagulopathie intravasculaire disséminée ? *Réanimation* 2002 ; 11 : 584-90.
3. Disdier P, Harle J.R, Aillaud M.F, Swiader L, Bartoli J.M, Messana T, Weiller P.J. coagulation intravasculaire disséminée et dissection aortique chronique. *Ann Cardiol Angiol* 1991 ;40 :547-9
4. Samama M, Starkman C, Horellou M.H Conard J, Brami R et Acar J. coagulation intravasculaire disséminée chronique dans un cas d'anévrisme ventriculaire correction par héparine à faible dose. *Arch Med Cœur* 1980 ; 74 :111-6
5. Fernandez Bustamante A, Jimeno A. Disseminated intravascular coagulopathy in aortic aneurysms. *Eur J Intern Med* 2005; 16: 551-560
6. Kramer J, Otten H.M, Levi M, ten Cate H. The association of disseminated intravascular coagulation with specific diseases. *Réanimation* 2002 ; 11 : 575-83
7. Nakajima T, Kin H, Minagawa Y, Komoda K, Izumoto H, Kawazoe K.J. Coagulopathy associated with residual dissection after surgical treatment of type A aortic dissection. *Vas Surg* 1997;26:609-15
8. Laterre P.F. Utilisation des modulateurs de la voie de la thrombine et de la protéine C dans les CIVD : résultats des essais cliniques. *Réanimation* 2002 ; 11 : 645-51
9. Miyahara S, Yasu T, Yamada Y, Kobayashi N, Saito M and Momomura S. Subcutaneous Injection of Heparin Calcium Controls Chronic Disseminated Intravascular Coagulation Associated with Inoperable Dissecting Aortic Aneurysm in an Outpatient Clinic. *Intern Med* 2007;46:727-32.