



# Cas de la semaine # 384

## 17 novembre 2025

---

Préparé par Dre Fanny Morin-Roy R3

Dr Patrick Bourgouin MD FRCPC

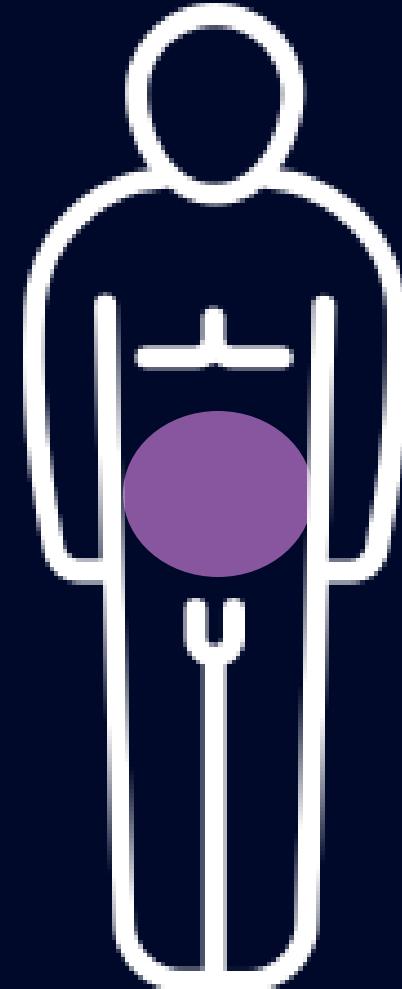
CHUM



# Histoire Clinique

- Douleur abdominale très intense
- Liquide libre en pelvien à l'EDU et à l'hypocondre droit
- Connu Ehlers-Danlos
- R/O Dissection aortique ou perforation d'un viscère

24 ans



# Angioscan Thoraco-abdomino-pelvien (protocole double-rule out)

C-



# Angioscan Thoraco-abdomino-pelvien (protocole double-rule out)

C+ Phase artérielle



# Angioscan Thoraco-abdomino-pelvien (protocole double-rule out)

C+ Phase portale

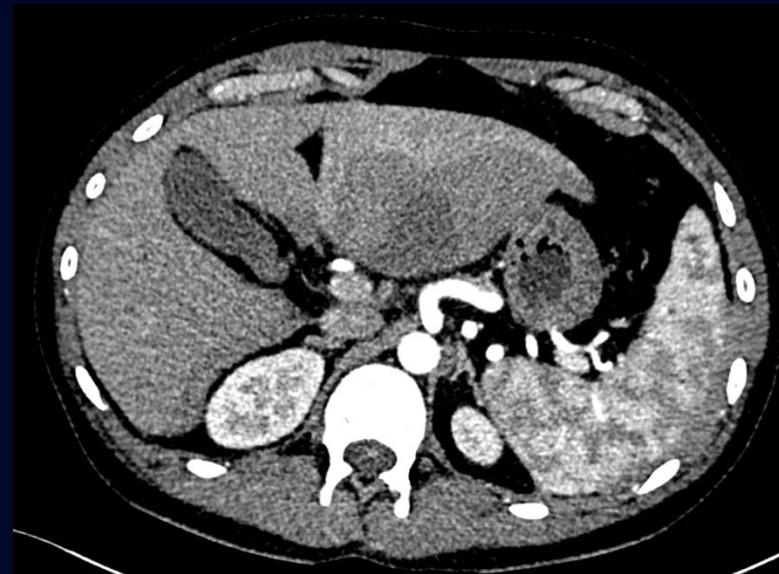


# Angioscan Thoraco-abdomino-pelvien (protocole double-rule out)

C-



C+ Phase artérielle

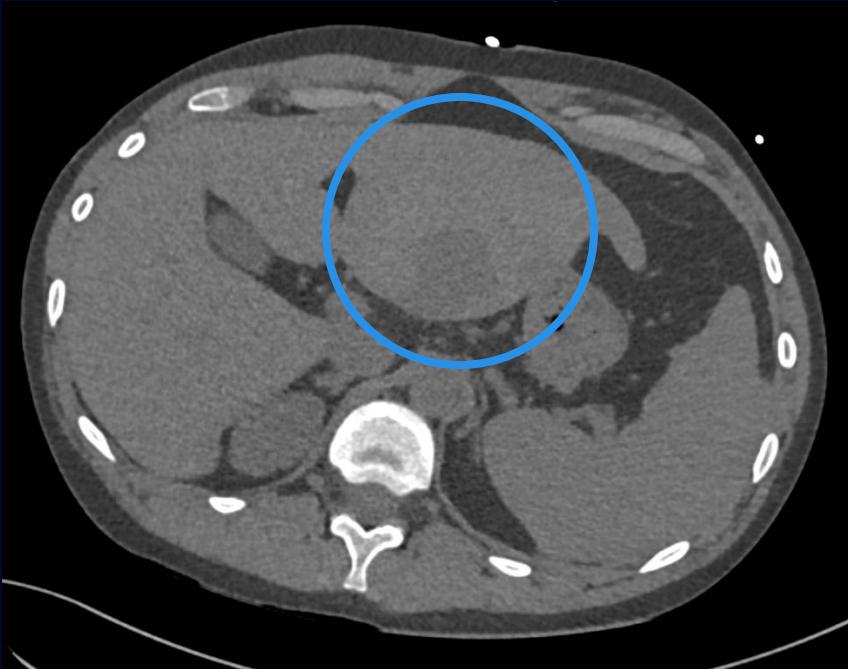


C+ Phase portale



# Description Angioscan TAP

C-



Zone hypo-atténuante au foie gauche  
De localisation périphérique  
Pas d'antécédent connu de lésion hépatique



Présence d'un hémopéritoine en  
pelvien et péri-splénique

# Description angioscan TAP

C-



C+ Phase artérielle



C+ Phase portale



Pas de saignement actif

Pas de pseudo-anévrysme, pas de dissection

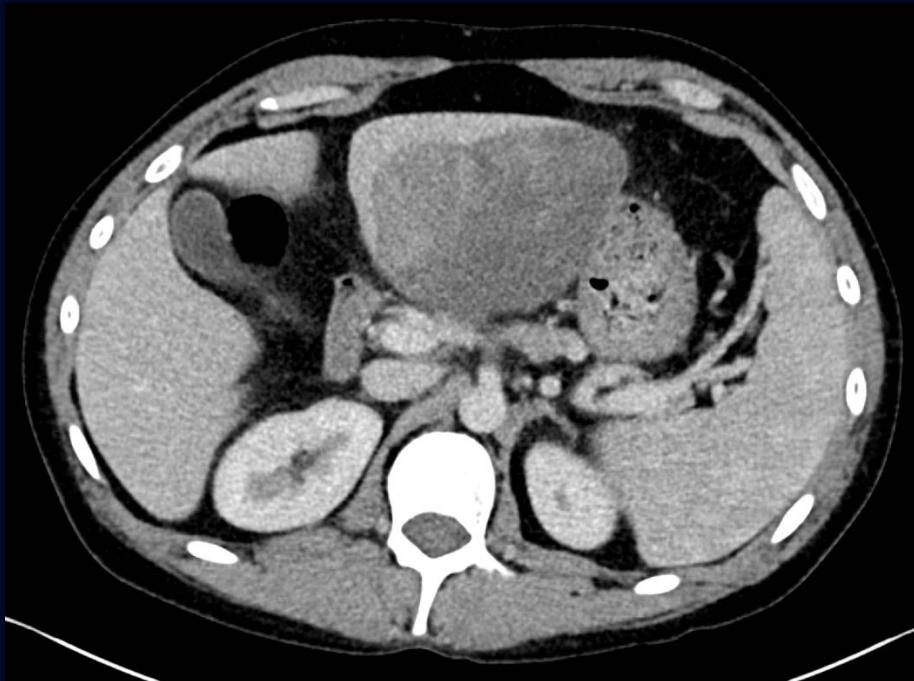
Pas d'effet de masse

Les structures vasculaires sont perméables, pas d'occlusion artérielle ni veineuse

# Scan de suivi

Évaluation de la progression de l'hématome.

Aucune intervention réalisée



# Synthèse clinico-radiologique

- Patient de 24 ans connu Ehlers-Danlos
- Douleur abdominale très importante
- Apparition d'un foyer hypo-atténuant au foie gauche avec hémopéritoine, sans saignement actif associé
- Pas d'histoire de trauma



# Diagnostic différentiel

- Parenchymite
- Infarctus hépatique
- Hématome spontané

# Diagnostic différentiel

- Parenchymite
- Infarctus
- Hématome spontané



## En faveur :

Fièvre, douleur abdominale  
Zones hypo-atténantes avec des anomalies perfusionnelles

## En défaveur :

Bilan hépatique perturbé  
Atteinte typiquement diffuse  
Souvent hépatomégalie associée  
Changement en lien avec œdème diffus  
Œdème péri-portal

# Diagnostic différentiel

- Infarctus
- Parenchymite
- Hématome spontané



## En faveur :

Douleur, nausée, vomissement  
Zone mal définie, hypo-atténuante, triangulaire périphérique  
Pas d'effet de masse sur les structures avoisinantes

## En défaveur :

Très rare à cause du double apport vasculaire au foie  
Surtout secondaire à une cause vasculaire (athérosclérose, thrombose)  
Dans les cas d'état hypotensif, trauma, état hypercoagulant, pré-éclampsie

# Diagnostic différentiel

- **Hématome spontané** →

- Parenchymite
- Infarctus

**En faveur :**

Zone hypo-atténuante périphérique sous capsulaire  
Patient connu avec Ehlers-Danlos

**En défaveur :**

Pas de trauma  
Pas de coagulopathie

# **Diagnostic final**

**Hématome spontané  
chez patient connu avec  
Ehlers-Danlos**

# Syndrome de Ehlers-Danlos

- Il s'agit d'une **collagénose**
- Touche environ 1 / 5000, sans prévalence pour le sexe
- Se manifeste principalement par:
  - Hyperélasticité et fragilité cutanée
  - Hyperlaxité ligamentaire
  - Fragilité vasculaire
  - Mauvaise cicatrisation avec retard de cicatrisation

# Syndrome de Ehlers-Danlos

- Il existe au moins 10 sous-types
- Les sous-types I and II sont les plus fréquents, aussi appelé le syndrome Classique Ehlers-Danlos
  - mutations des gènes *COL5A1* and *COL5A2*
- *Le sous type IV - aussi appelé vasculaire - est le plus dangereux.*

# Ehlers-Danlos vasculaire

- À la revue du dossier, le patient était connu pour un Ehlers-Danlos de type vasculaire:
  - Antécédent d'anévrysme de l'artère sous-clavière droite
  - Dissection des artères vertébrales droite et gauche
  - Bullectomie qui s'est compliquée en lobectomie
    - Lors de la lobectomie supérieure droite, hemothorax secondaire à des embolies pulmonaires massives

# Hématome hépatique spontané

## ■ Ehlers-Danlos vasculaire

- Se développe initialement comme un hématome sous-capsulaire et qui évolue soit vers une résolution spontanée ou une rupture.
- La capsule de Glisson du foie aurait un rôle protecteur primordial.
  - Une capsule intacte permet de contenir l'hématome
- Une prise en charge conservatrice est priorisée
  - Les manipulations chirurgicales peuvent être plus dangereuses en raison de la fragilité des vaisseaux
  - Une atteinte de la capsule de Glisson augmente le risque d'extravasation extra-hépatique de l'hématome

# Ehlers-Danlos vasculaire

- Atteinte autosomale dominante qui touche environ 1 / 25 000
- Mutations hétérozygotes du gène COL3A1 codant pour le procollagène de type III (diagnostiquée par biopsie de la peau)
- Fragilité tissulaire excessive prédisposant à des saignements et hématomes, à des dissections spontanées, à des anévrismes ou mêmes des ruptures touchant les artères de moyen ou de gros calibre.
- Peut affecter les structures intestinales, l'utérus et l'aorte.
- Associé à un haut taux de mortalité

# Ehlers-Danlos vasculaire

- Peu d'études sur le sujet
- « Vascular Ehlers-Danlos syndrome: imaging findings » (AJR 2007)
  - Étude de cohorte sur 28 patients (13 H; 15 F)
  - **Les segments vasculaires les plus touchés étaient:**
    - Artères des viscères abdominales
    - Artères iliaques
    - Aorte thoracique et abdominale
    - Artères des membres inférieures
    - Carotides
    - Artères vertébrales, sous-clavières et cérébrales
    - Artères pulmonaires

# Références

1. Zilocchi M, et al. Vascular Ehlers-Danlos syndrome: imaging findings. *AJR Am J Roentgenol.* 2007 Sep;189(3):712-9. doi: 10.2214/AJR.07.2370. PMID: 17715121.)
2. Warshowsky E, Shannon A, Elsagga M, Swan R. Management of spontaneous liver hemorrhage in vascular Ehlers Danlos syndrome: A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2025 Jan;126:110728. doi: 10.1016/j.ijscr.2024.110728. Epub 2024 Dec 10. PMID: 39672033; PMCID: PMC11697121.
3. Thomas AJ, Menias CO, Pickhardt PJ, Shaaban AM, Gaballah AH, Yedururi S, Elsayes KM. Bleeding Liver Masses: Imaging Features With Pathologic Correlation and Impact on Management. *AJR Am J Roentgenol.* 2019 Jul;213(1):8-16. doi: 10.2214/AJR.19.21240. Epub 2019 Apr 11. PMID: 30973778.
4. Mulayamkuzhiyil Saju J, Leslie SW. Renal Infarction. [Updated 2024 Mar 10]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK582139/>
5. Colagrande S, Pradella S, Lucarini S, Marra F. Transient Hepatic Parenchymal Enhancement detected at dynamic imaging: a short instruction manual for the clinician. *Dig Liver Dis.* 2012 May;44(5):363-8. doi: 10.1016/j.dld.2011.10.026. Epub 2011 Dec 8. PMID: 22153702.