

Anévrisme de l'aorte thoracique

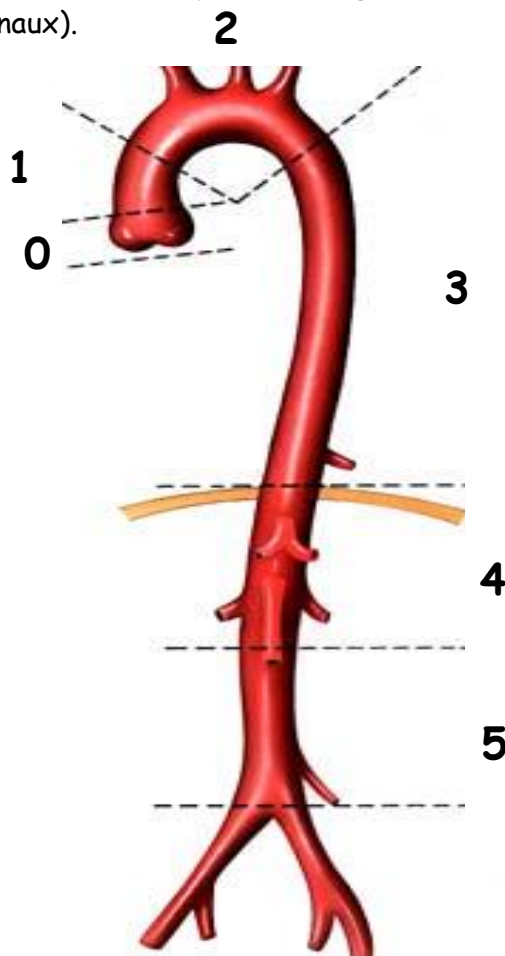
Physiopathologie :

Un anévrisme est caractérisé par une dilatation localisée de la paroi d'une artère, de plus de 50% de son diamètre normal. Divers processus lésionnels fragilisent la paroi artérielle, la média en particulier, conduisant à un stress pariétal croissant, à une dilatation et à la formation d'un anévrisme. L'anévrisme répond à la loi de Laplace, plus son diamètre augmente et plus il croît par augmentation de la tension pariétale. L'évolution naturelle d'un anévrisme se fait donc vers l'augmentation de son calibre et au final la rupture inéluctable. Elle peut être précédée d'une fissuration. L'augmentation de diamètre de l'anévrisme peut provoquer une compression des organes voisins. Au sein de l'anévrisme, une stase et des turbulences provoquent la création d'une thrombose pariétale, source d'embolies périphériques.

Introduction

Les anévrismes de l'aorte thoracique sont définis par une augmentation du diamètre aortique > 35 mm, ou > 2 fois le diamètre de l'aorte adjacente. Cela ne signifie pas, bien entendu, que ces calibres représentent à eux seuls une indication opératoire.

Rappel anatomique : l'aorte est divisée en plusieurs segments, dont les deux derniers sont extra-thoraciques (abdominaux).



Segment 0 : il est situé immédiatement après la sortie du ventricule gauche. Il comprend les sinus de Valsalva desquels sont issues les 2 artères coronaires.

Segment 1 : c'est l'aorte ascendante. Long de 6 à 7 cm, il marque le début de la crosse aortique. Débutant après le segment aortique comprenant la valve aortique, il se termine au départ du tronc artériel brachio-céphalique (TABC). Il est nécessaire de distinguer un anévrisme de l'aorte ascendante, caractérisé par une dilatation de l'aorte de plus de 50% de son diamètre entre la valve aortique et le tronc artériel brachio-céphalique, d'un anévrisme qui entrecroise le bulbe aortique et donc la valve (typiquement lié à l'ethnie africaine).

Segment 2 : c'est l'aorte horizontale. Il va du TABC à la sous-clavière G, ces deux artères étant incluses dans ce segment de même que la carotide interne gauche. Il fait passer l'aorte du médiastin antérieur au médiastin postérieur devant et à gauche de la colonne vertébrale. C'est le segment qui assure la vascularisation de l'encéphale, du cervelet et du tronc cérébral.

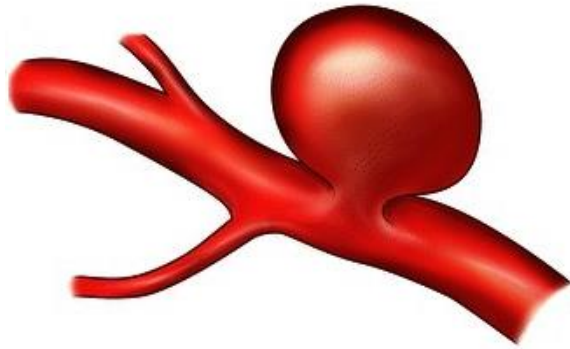
Segment 3 : c'est l'aorte descendante. Il va de la sous-clavière gauche à l'orifice aortique du diaphragme. L'aorte est sous la plèvre médiastinale gauche. Elle est longée par l'œsophage et est contre la colonne vertébrale. Après 1 à 3 cm en aval du départ de la sous-clavière gauche se trouve un petit rétrécissement qui est l'isthme aortique. Le nerf récurrent gauche est au contact de la région isthmique. Ce segment est la partie qui assure la vascularisation de la moelle épinière (artère d'Adamkiewicz) et qui assure la perfusion artérielle des tissus bronchiques et pulmonaires.

Segment 4 : c'est l'aorte située sous le diaphragme. Il donne naissance au tronc cœliaque, à l'artère mésentérique supérieure et aux artères rénales. C'est une région d'accès particulièrement difficile.

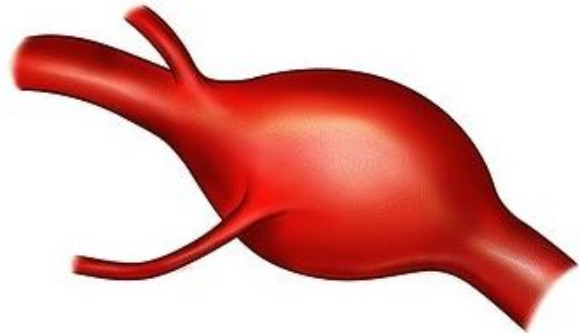
Segment 5 : c'est l'aorte sous-rénale. Il se termine au carrefour aorto-bi-iliaque.

Il existe deux grands types d'anévrismes :

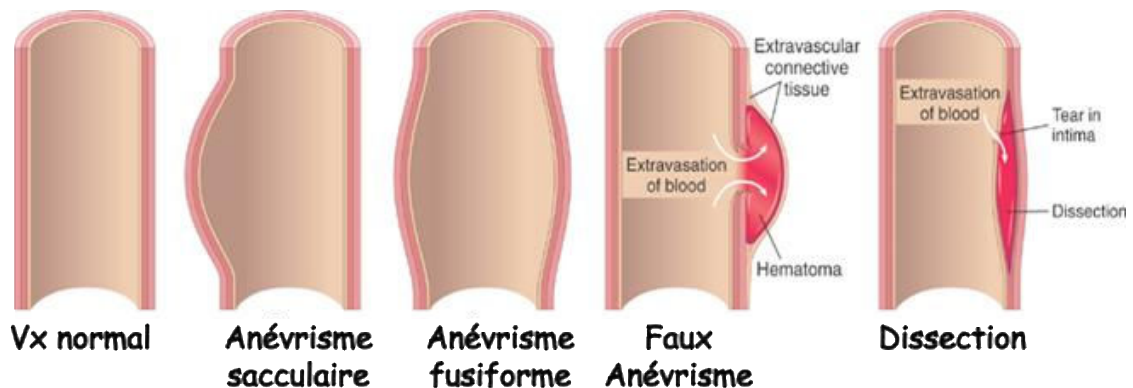
1. Les anévrismes sacciformes



2. Les anévrismes fusiformes



Et d'une façon plus générale, il faut distinguer les **vrais** des **faux anévrismes**. Même si macroscopiquement, on a tendance à considérer que les vrais anévrismes sont fusiformes et les faux sacciformes, il faut s'en remettre à la microscopie pour les distinguer de façon formelle. Effectivement, seuls les vrais anévrismes comportent les trois tuniques constitutionnelles des artères : adventice, média et intime. Les faux anévrismes eux ne comportent pas ces trois tuniques (la média fait généralement défaut).

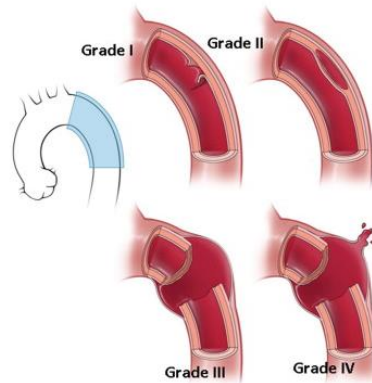


Epidémiologie : la localisation thoracique est moins fréquente que la localisation abdominale (1/7). L'incidence des anévrismes thoraciques varie entre 5,6 et 10,4 cas pour 100.000 habitants par an. Les anévrismes thoraciques surviennent le plus souvent lors de la sixième et la septième décade de la vie et affectent deux à quatre fois plus les hommes que les femmes.

Étiologies et facteurs prédisposant : il existe deux grandes familles de pathologies pouvant mener à un affaiblissement des résistances de la paroi aortique. L'une comporte les **pathologies acquises** durant la vie et l'autre les **pathologies héréditaires**.

Parmi les pathologies acquises : plusieurs pathologies acquises peuvent être à l'origine d'anévrismes de l'aorte thoracique. Parmi elles :

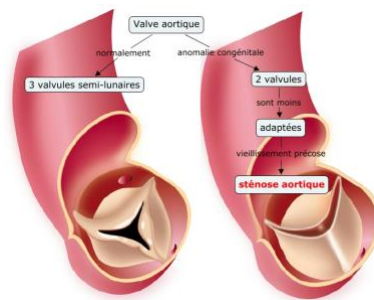
1. **L'athérosclérose** : c'est la principale origine de développement d'anévrismes aortiques.
2. **Les anévrismes post traumatiques** (situation de décélération brutale) : ce sont les ruptures traumatiques de l'aorte.



3. **Les pathologies inflammatoires** : peuvent détruire spécifiquement la média de l'aorte. Celle-ci s'en retrouve secondairement fragilisée. La maladie de Horton en fait partie.
4. **Les pathologies infectieuses** : il peut s'agir d'infections suppuratives bactériennes (syphilis) ou fongiques de type aortites mais ces mécanismes sont devenus rares aujourd'hui.
5. **Les pathologies auto-immunes** les plus fréquemment observées peuvent affecter la vascularisation de la média par atteinte sélective des vasa-vasorum. Parmi les vasculites atteignant de préférence les artères de gros et moyen calibre, on retiendra :
 1. La maladie de Takayasu ;
 2. L'artérite à cellules géantes (artérite temporale, artérite à cellules géantes disséminées, artérite primaire du système nerveux central) ;
 3. La maladie de Behçet ;
 4. L'aortite liée à la maladie rhumatoïde ;
 5. L'anévrisme de l'aorte abdominale inflammatoire idiopathique ;
 6. La maladie d'Ormond qui associe une fibrose rétro-péritonéale à une aortite.
6. **Certaines drogues** (cocaïne, amphétamines, etc...) sont liées à l'apparition de formation d'anévrisme.

Parmi les pathologies aortiques héréditaires : il en existe plusieurs types qui peuvent être accompagnées d'une atteinte de la paroi thoracique :

1. Le syndrome de Marfan ;
2. Le syndrome d'Ehlers-Danlos ;
3. Les maladies annulo-ectasiques (composante ethnique) et dissections aortiques familiales ;
4. La bicuspidie aortique : elle est associée dans un certain nombre de cas (mais pas toujours) à une fragilité du tissu conjonctif de l'aorte ascendante menant à des anévrismes fusiformes de celle-ci.



Autres facteurs prédisposants :

1. Présence d'un autre anévrisme
2. Antécédents de dissection aortique
3. Antécédents de traumatisme thoracique
4. Aortite (infectieuse ou inflammatoire cf. précédemment)
5. Antécédent familiaux d'anévrisme/dissection de l'aorte thoracique (familial TAAD)
6. Valve aortique bicuspide (association)
7. Aneurysm-osteoarthritis syndrome

Dans toute ces causes, le mécanisme d'apparition de l'anévrisme est le même : il associe une disparition des fibres musculaires lisses à la dégradation progressive de la matrice extra cellulaire fibrillaire. Cette disparition des fibres rend l'aorte plus fragile et moins résistante à la pression. L'aorte va progressivement évoluer vers la dilatation et la dissection. La dilatation progressive de l'anneau aortique va mener à un étirement des feuillets de la valve et une insuffisance valvulaire.

L'anévrisme a tendance à progresser et à s'étendre, proportionnellement à sa localisation et à sa cause. **Il existe un risque élevé de dissection de l'aorte et de rupture en l'absence de traitement chirurgical.** La rupture est caractérisée par une douleur déchirante précordiale ou au niveau du dos, ainsi qu'un hémithorax et de l'hémoptysie dans certains cas.

L'incidence des anévrismes de l'aorte ascendante est estimée à 4,5 cas pour 100 000 et il est la 13e cause de mortalité dans les pays occidentaux.

Histoire de la maladie :

La plupart des anévrismes de l'aorte ascendante reste asymptomatique pendant une longue période. Le diagnostic est souvent fait sur une radiographie de thorax ou d'autres examens d'imagerie, comme l'échocardiographie effectuée pour une autre maladie cardiaque, ou pratiqués de façon systématique dans un contexte familial tel que la maladie de Marfan.

L'apparition de symptômes aigus sous forme de douleurs déchirantes suggère fortement une rupture imminente ou une dissection et est présente chez 75 % de ces patients. Elles peuvent être précordiales ou aussi se situer dans le dos. Une douleur chronique peut résulter de la compression du sternum et est le premier symptôme chez 25-75 % des patients. Les symptômes sont dus à la pression de l'aorte contre des structures adjacentes telles que la toux et l'hémoptysie par compression ou érosion trachéale ou bronchique, la dysphagie par compression de l'œsophage, la dysphonie par compression du nerf laryngé récurrent gauche, le syndrome de la veine cave supérieure et moins fréquemment, des fistules avec l'oreillette droite ou la veine cave supérieure.

Présentation clinique

Signes et symptômes :

Dans la majorité des cas, les patients sont asymptomatiques. En cas de rupture imminente cependant, les patients se plaignent fréquemment d'une douleur déchirante précordiale et au niveau du dos. Dans ce cas, une prise en charge chirurgicale urgente est nécessaire.

- Douleur : thoracique sévère, pouvant irradier entre les omoplates
- Signes de compression: toux, dyspnée, bronchopneumonie et atélectasie, dysphagie ...
- Fissuration et rupture : D+, hémithorax, toux, hémoptysie, hématurie, choc
- Compression de la veine cave supérieure qui peut mener à des phénomènes thromboemboliques mais surtout au syndrome cave (swelling of the neck, face, or upper extremities)
- Symptômes neurologiques suite à la compression des vaisseaux cérébraux et de l'artère d'Adamkiewicz
- Ischémie viscérale et/ou des extrémités
- Dyspnée et signes d'insuffisance cardiaque gauche
- Dysphonie par compression du nerf laryngé récurrent gauche
- Dysphagie par compression de l'œsophage

Généralement le patient présente peu de signes physiques. Cependant il est nécessaire de réaliser une auscultation cardiaque soigneuse, car un souffle diastolique sera

entendu en cas d'association à une insuffisance aortique (fréquent en cas d'anévrisme du bulbe aortique). En cas de syndrome de Marfan associé, il est fréquent de retrouver des signes typiques : grande taille, arachnodactylie, pectus excavatum, scoliose.

Diagnostic différentiel

- Infarctus du myocarde
- Péricardite
- Embolie pulmonaire
- Douleurs d'origine ostéo-articulaires

Examens complémentaires :

1. Radiographie thoracique

Elle peut montrer :

- pour l'aorte ascendante : une saillie de l'arc supérieur droit
- pour l'aorte horizontale : un élargissement du bouton aortique, franchement > 35 mm
- pour l'aorte descendante : un élargissement de l'aorte descendante dont le bord gauche devient visible, et mieux vu sur un cliché en oblique antérieur gauche

2. Echographie Doppler

L'échocardiographie transthoracique permet le diagnostic de dilatation de la portion initiale de l'aorte ascendante, et plus difficilement de l'aorte horizontale. Il est également possible de définir l'anatomie de la valve aortique. Cet examen est meilleur dans la détection des anévrismes du bulbe que de ceux de l'aorte ascendante, celle-ci n'étant pas entièrement visualisée.

La voie transœsophagienne permet une évaluation plus précise de l'aorte ascendante, horizontale et descendante. Elle permet de différencier un anévrisme d'une dissection ou d'un hématome intra mural.

3. Scanner

Le scanner spiralé avec injection de produit de contraste et reconstruction en 3D permet le diagnostic et la mesure précise du diamètre de l'anévrisme, la recherche de l'extension de l'anévrisme par rapport aux artères (tronc artériel brachiocéphalique, carotide gauche, sous-clavière gauche), la compression des organes de voisinage, l'existence d'une thrombose intra-anévrismale.

4. L'Angiographie par résonance magnétique (IRM)

En cas de contre-indication à l'injection de produit de contraste, une IRM est réalisable. Elle permet une visualisation de l'aorte sans injection de produit de contraste. Le diamètre de l'anévrisme est fiable ainsi que les rapports avec les branches. La thrombose intra-anévrismale est visible.

5. Coronarographie

Indispensable dans le cadre d'une mise au point pré-opératoire.

Traitements

Le but du traitement est d'éviter la complication majeure de l'anévrisme, qui est sa rupture.

Modalités : tous les anévrismes de l'aorte thoracique siégeant au niveau de l'un des 3 segments ou sur plusieurs segments associés n'imposent pas un traitement chirurgical. Quant à lui, le traitement médical a un rôle central, quelles que soient la taille et la localisation de l'anévrisme.

Un facteur essentiel dans la décision d'opérer est l'évolutivité du diamètre maximum de l'ectasie imposant plusieurs contrôles scanner ou par IRM cherchant à mettre en évidence dans un délai déterminé de 6 mois à 1 an une augmentation substantielle de ce diamètre.

Le traitement chirurgical va donc dépendre de la cause de l'anévrisme, de sa forme (fusiforme ou sacciforme), et surtout de son diamètre.

Seuls les anévrismes vraiment volumineux ou entraînant des complications conduisent à une chirurgie sans délai (cf. Indications).

Chez les malades à risque opératoire élevé en raison du terrain, l'anévrisme est traité par méthode endovasculaire lorsque les conditions anatomiques le permettent. Dans l'impossibilité d'un traitement endovasculaire, l'évolutivité menaçante de l'anévrisme (augmentation persistante du diamètre ou apparition de complications) conduit à proposer un traitement chirurgical conventionnel après évaluation du rapport bénéfice/risque.

- **Traitement médical** : le traitement médical est essentiel, quelle que soit la taille de l'anévrisme.

- Il est important d'avoir une action sur l'hygiène de vie du patient afin de diminuer les risques cardiovasculaires. Il faut corriger les facteurs de risque cardio-vasculaire et athérogène lorsqu'ils existent (sevrage tabagique absolu et définitif, traitement des dyslipidémies par statines le plus souvent). Il faut favoriser une activité physique régulière et manger équilibré. Un contrôle strict de la tension ainsi que de l'hypercholestérolémie permettent de diminuer le risque de rupture également.

La normalisation de la pression artérielle est essentielle afin de réduire la tension pariétale sur l'anévrisme et de tenter ainsi de diminuer le risque de rupture. Un suivi échographique deux fois par an est recommandé chez les patients asymptomatiques.

Le traitement par β -bloquant est d'un grand intérêt en raison de la coronaropathie souvent associée (il doit être cardio-sélectif si une BPCO est présente du fait du risque de bronchospasme induit). Les β -bloquants permettent de ralentir la dilatation de la racine aortique chez les patients ayant un syndrome de Marfan. Cet effet n'est pas démontré dans les anévrismes de l'aorte d'autre étiologie, mais il reste recommandé. L'action des β -bloquants passe par un effet inotrope et chronotrope négatif et également une diminution de la pression artérielle appliquée sur la paroi.

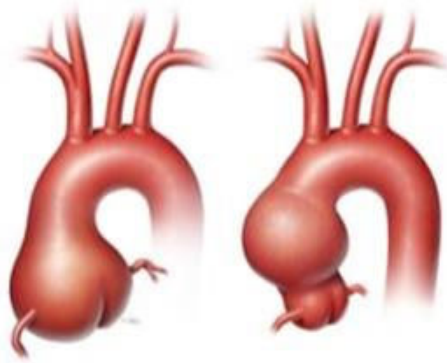
Si besoin, un inhibiteur de l'enzyme de conversion puis un diurétique thiazidique sont associés au traitement β -bloquant. Des traitements par antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II ont montré un effet freinant la dilatation de la racine aortique dans une population pédiatrique atteinte du syndrome de Marfan.

Il est déconseillé pour les femmes atteintes du syndrome de Marfan d'entreprendre une grossesse, d'autant plus si la racine aortique dépasse 40mm de diamètre. Néanmoins si tel est le cas, un suivi rapproché et un traitement par β -bloquant est nécessaire.

- **Traitement chirurgical** : le traitement chirurgical varie en fonction du segment de l'aorte thoracique atteint.

Généralement, la chirurgie des segments 1 et 2 se fait par sternotomie médiane. La chirurgie du segment 3 se fait par thoracotomie gauche.

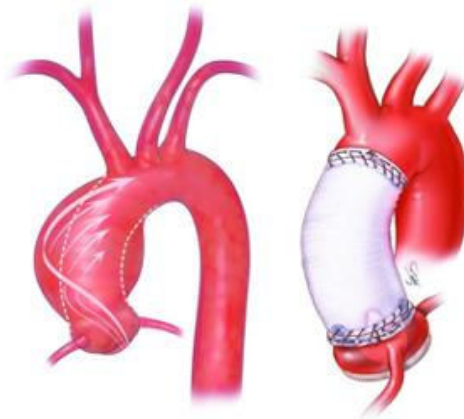
Segment 1 : utilisation de la circulation extracorporelle (CEC) obligatoire (sans hypothermie profonde) avec clampage de l'aorte ascendante et cardioplégie pour protéger le cœur de l'ischémie. Deux situations peuvent classiquement être observées : avec dilatation du bulbe aortique, et sans dilatation du bulbe.



Dilatation du
bulbe aortique

Sans dilatation
du bulbe aortique

- Si pas de dilatation du sinus de Valsalva (segment 0) : remplacement de la portion ectasique par un tube en Dacron enduit de gélatine pour le rendre étanche malgré l'héparine.



Remplacement isolé de l'aorte ascendante

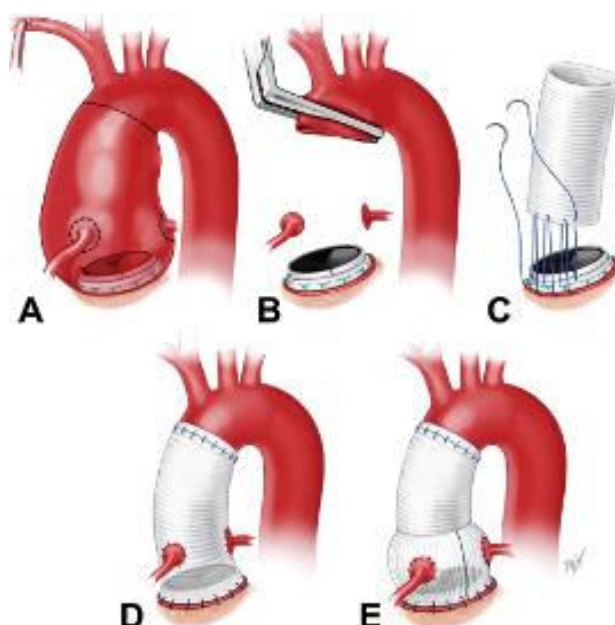
- Si maladie annulo-ectasiante :

Intervention de **Bentall**.

Cette intervention est caractérisée par l'implantation d'un tube en dacron auquel est attaché une prothèse valvulaire le plus souvent mécanique, afin de remplacer la valve aortique du patient. Les coronaires seront réimplantées sur le tube mis en place.

Cette opération fait intervenir une valve mécanique ce qui implique un traitement anticoagulant au long cours, auquel sont associés des risques. Les risques de cette intervention à long terme sont d'une part hémorragiques (1%/an) et d'autre part thrombotiques (1%/an).

Implanter une bioprothèse est envisageable mais il faut tenir compte de leur durée de vie très courte (10 à 15 ans) qui nécessiterait une réintervention chez les patients jeunes.

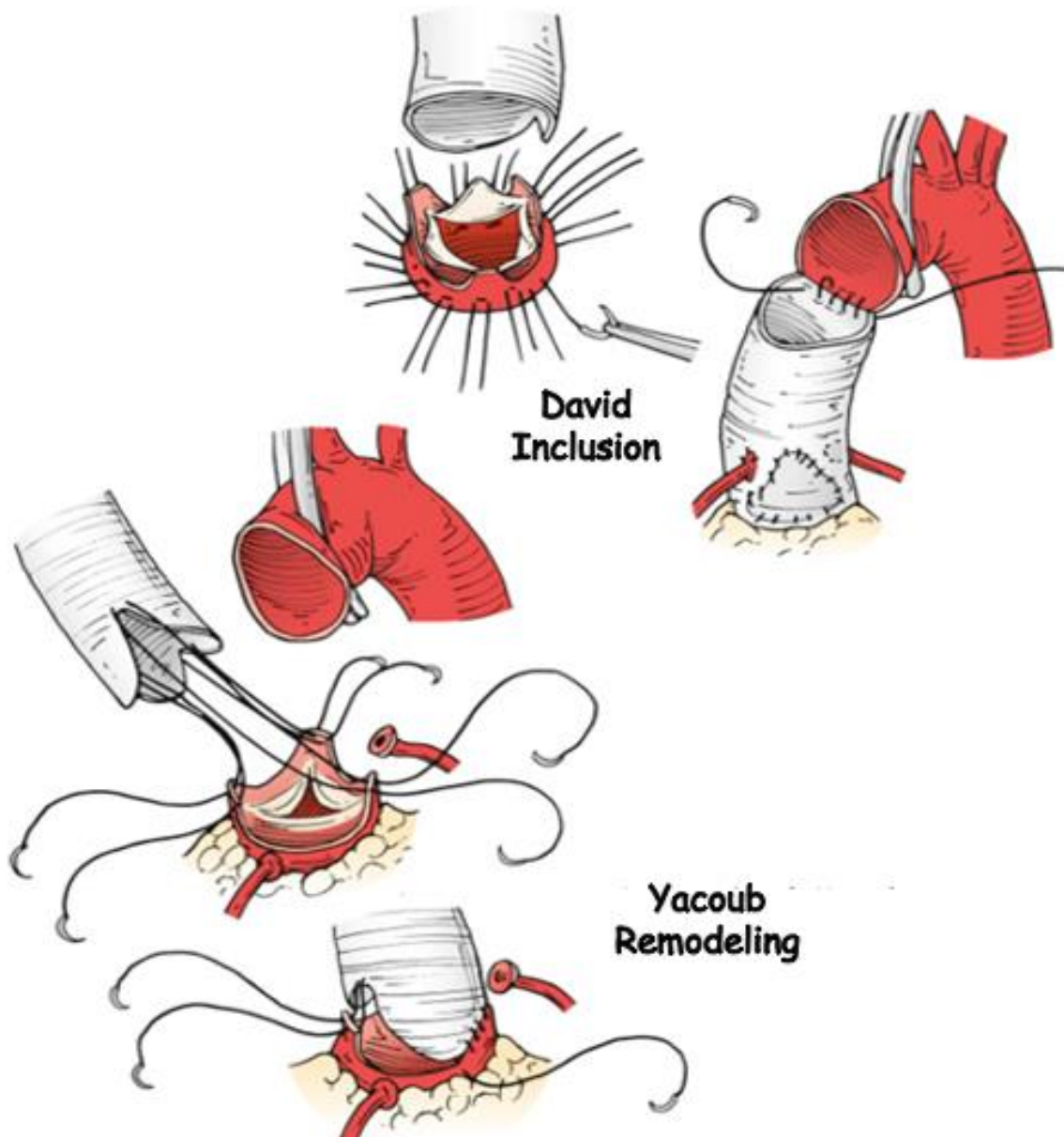


Intervention de Bentall

Il y a possibilité de conserver la valve aortique du patient par une chirurgie de plastie : intervention de **David (technique d'inclusion)** ou de **Yacoub (technique de remodeling)**.

Intervention de David : cette intervention a l'avantage de conserver la valve aortique du patient, contrairement à l'opération de Bentall. L'aorte ascendante est complètement réséquée avec les sinus de Valsalva, et un tube en dacron sur lequel seront réimplantées les coronaires est utilisé pour remplacer l'aorte. Il est nécessaire de restaurer la valve dans une prothèse de taille adaptée afin d'éviter une insuffisance valvulaire ou au contraire une valve trop flasque. Cette intervention est appelée intervention de réinclusion. Elle n'est réalisable que si les valves du patient sont conservées.

Intervention de Yacoub : cette intervention, appelée intervention de remodelage, conserve la valve aortique du patient et les coronaires seront réimplantées au tube prothétique, tout comme l'intervention de Tiron David. La différence réside dans le fait que l'intervention de Yacoub conserve l'anneau aortique du patient, les valves ne seront pas réincluses dans une prothèse.



Indications opératoires :

La prise en charge chirurgicale est indispensable en cas de risque de rupture d'anévrisme. Il est important de mesurer la balance bénéfice/risque et de ne pas opérer un patient dont le risque de rupture d'anévrisme est inférieur au risque de décès lors de l'opération.

Les indications d'opération de l'anévrisme de l'aorte ascendante se basent sur le diamètre de celui-ci. Il est admis qu'au-delà d'un diamètre de 55mm, une opération est indispensable. Une augmentation rapide du diamètre est également un facteur de risque de rupture d'anévrisme et donc nécessite une chirurgie. Une augmentation rapide est considérée comme une augmentation de plus de 5mm/an.

Cependant, en cas de pathologie associée il est admis d'opérer pour des diamètres inférieurs à ceux précédemment cités. En cas de syndrome de Marfan une opération est proposée dès 45 mm, et en cas de bicuspidie dès 50mm.

Au niveau du sinus de Vasalva, les indications de tailles sont plus larges, la limite de 55mm étant atteinte rapidement.

La survie dépend de la méthode opératoire. En cas d'opération de Bentall, les complications sont de 2%/année/patient, ce qui est inférieur aux complications des valves aortiques. Ce risque inférieur est lié à la position de nœuds au niveau de la valve. Lors d'une intervention de Bentall, les nœuds sont positionnés à l'extérieur, ce qui réduit le risque thrombotique. A 10 ans la survie est de 80%. Pour l'opération de David, la survie à 10 ans est la même. Cette technique a l'avantage de garder les valves du patient et donc d'éviter les problèmes liés aux prothèses et à l'anticoagulation.

Le risque opératoire en cas d'opération en urgence suite à une dissection est très élevé, environ 10 x plus que en cas d'intervention prophylactique, auquel cas le risque est faible (<2%). Il est donc important d'opérer le patient de manière prophylactique afin d'assurer sa survie.

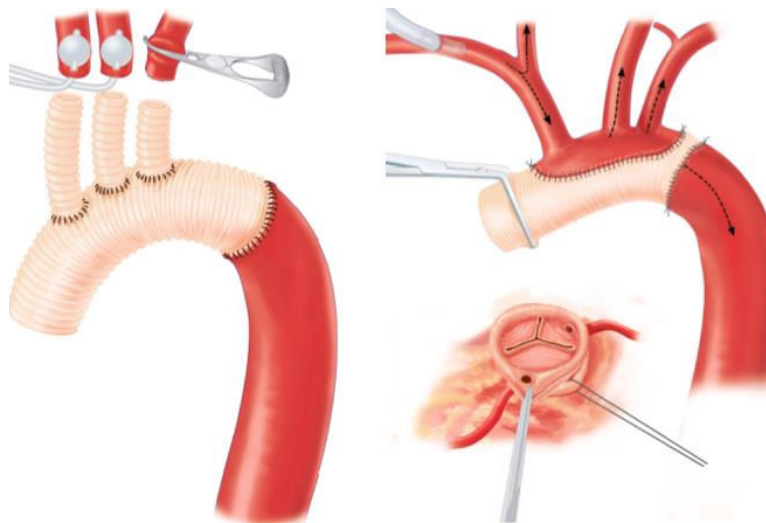
Segment 2 : la stratégie opératoire sera axée sur la nécessité de **protéger le cerveau** et d'avoir un confort opératoire suffisant pour le chirurgien.

Il y a 3 possibilités de protéger le cerveau lors d'une intervention sur l'aorte transverse :

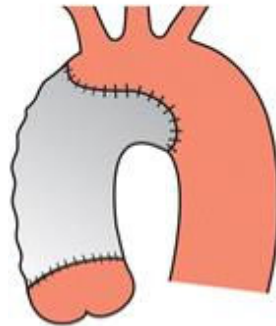
1. **Arrêt circulatoire complet en hypothermie profonde à 18°** : obtenue à l'aide d'une CEC qui va permettre de refroidir progressivement le patient jusqu'à cette température (les pulsations cardiaques chutent très fortement, voire une fibrillation ventriculaire peut s'installer). Le cœur est protégé de l'arrêt circulatoire par une cardioplégie.
2. **Refroidissement sélectif du cerveau** par une perfusion de sang refroidi réalisée avec un circuit d'injection artériel dérivé de la CEC générale. La perfusion est faite dans les troncs à destinée cérébrale (tronc artériel, brachio-céphalique et carotide gauche) avec un débit de 300 à 500 ml/min. Cette technique est appelée **cérébroplégie antérograde**. La réparation de la crosse se fera sous circulation cérébrale exclusive. Le cœur est protégé par une cardioplégie, et le reste de l'organisme par une hypothermie.

3. **Cérébroplégie rétrograde** : perfusion de sang froid (300 à 500 ml/min) ou dérivation sur la canule de CEC totale située dans la veine cave supérieure. Le cerveau est donc refroidi et perfusé par son versant veineux. Dans ces deux cas, il y a arrêt circulatoire complet du reste du corps mais à température pouvant être légèrement supérieure : 21 à 25°. Comme dans la cérébroplégie antérograde, le cœur est protégé par une cardioplégie.

L'acte chirurgical : après ouverture de la poche anévrysmale, anastomose d'un tube en Dacron au début de l'aorte descendante. Les vaisseaux de la gerbe du cou sont réinsérés sur un îlot d'aorte préservé à leur base (patch de Carrel), ou sur trois branches issues de la prothèse. On effectue une purge de l'air aortique avant la reperfusion sous CEC et clamp placé sur le tube synthétique en amont des troncs cérébraux. Enfin, anastomose entre l'aorte ascendante et le tube en Dacron.

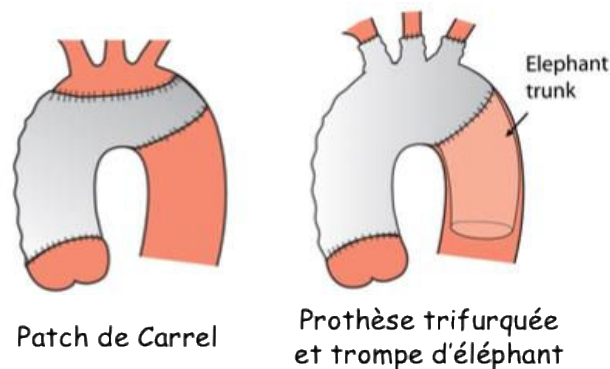


Segment 1 et 2 : si l'anévrisme se limite à la partie initiale de la crosse aortique, une reconstruction après excision de l'aorte ascendante et de la partie initiale de la crosse est effectuée (technique de l'hémiarche aortique).



Hémiarche

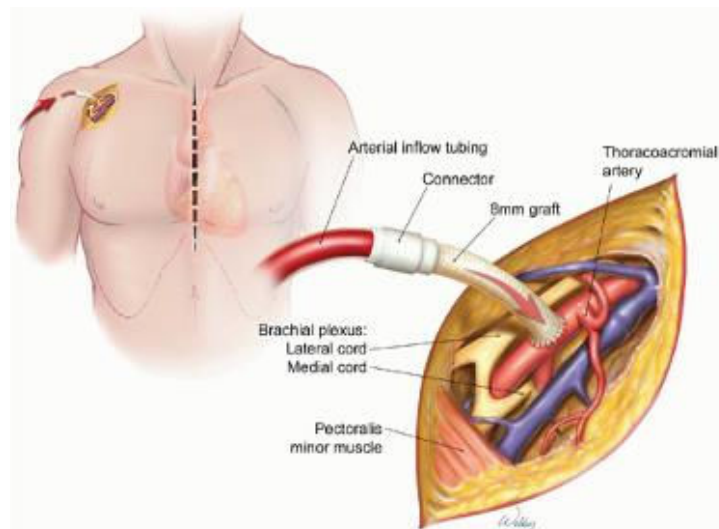
Si l'entièreté de la crosse doit être remplacée, une prothèse est suturée distalement. Ensuite, les vaisseaux de la gerbe du cou sont anastomosés, soit à l'aide d'un patch de Carrel, soit séparément sur trois branches issues de la prothèse. Si le début de l'aorte descendante (3) est dilaté, une trompe d'éléphant peut être laissée en place.



Segment 3 : nécessité de protection de la moëlle :

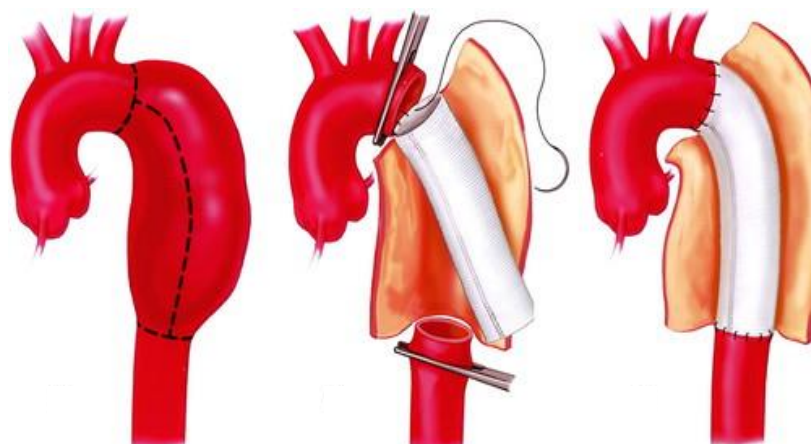
- **Le clampage simple sans CEC** de part et d'autre de l'anévrisme induit 15 à 18 % de paraplégie (variable selon niveau, longueur du segment clampé...).
- **Perfusion de la partie supérieure du corps par le cœur qui demeure battant en normo-thermie + perfusion de la partie inférieure du corps par une CEC** placée en artériel en fémoral et avec récupération du sang veineux soit dans l'OG, soit dans l'AP, soit dans la veine fémorale. Avec cette technique, le taux de paraplégie induite est de 3 à 5 %. Cela dépend surtout des rapports de l'artère d'Adamkiewicz avec la zone aortique remplacée.

- **Hypothermie modérée à 24° et arrêt circulatoire.** Cette technique implique la réalisation d'une CEC. L'abord artériel se fait généralement en fémorale avec une voie secondaire artérielle perfusant l'artère humérale droite ou l'artère sous-clavière. Cette seconde voie artérielle assure la perfusion de la partie supérieure du corps, et donc du cerveau. Cette voie de perfusion est remise en route si elle a dû être interrompue dès que l'anastomose supérieure est faite, limitant le temps d'anoxie cérébrale. Le risque de paraplégie est de 0,5 à 2 %.



Canule artérielle 24fr dans la prothèse de 8mm

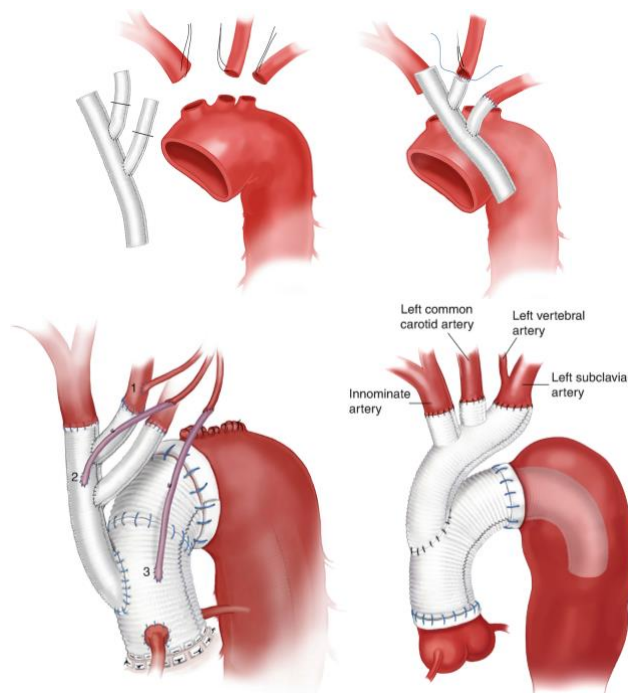
L'acte chirurgical consiste en une ouverture de la poche anévrysmale, une occlusion des collatérales partant de cette partie et remplacement par un tube prothétique avec des anastomoses termino-terminales en amont et en aval.



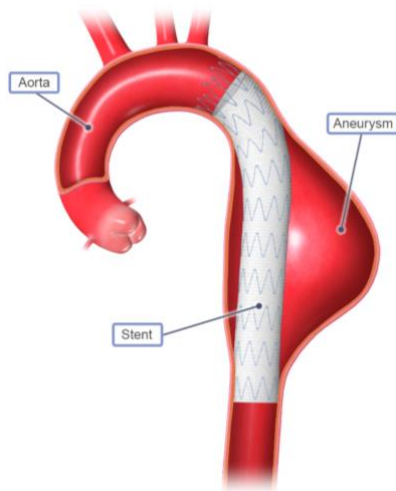
Segments 2 + 3 : dans un premier temps, même technique que pour le segment 2, avec en plus mise en place d'une « trompe d'éléphant », c'est-à-dire qu'à partir de l'anastomose distale au niveau de l'isthme, on glisse dans l'aorte descendante un long tube en Dacron qui est fixé au niveau de cette anastomose en haut et qui

flotte dans la lumière en bas. Dans un deuxième temps par thoracotomie, la trompe d'éléphant est utilisée pour traiter l'anévrisme du segment 3.

Segment 1 (avec maladie annulo-ectasiante) + 2 : au cours de la même intervention : d'abord correction du segment 2 en arrêt circulatoire puis remise en route de la CEC avec clamp sur la partie proximale du tube puis on fait une intervention de Bentall et on finit par l'anastomose des deux tubes. Ce type de lésions peut être traité par la technique du débranching : sous CEC assurée sur la crosse aortique, déconnection des trois troncs de la gerbe du cou et reconnexion de ceux-ci sur une prothèse trifurquée parfusée par la CEC également. Ensuite, implantation de cette prothèse sur l'aorte ascendante prothétique.



- **Traitement endovasculaire** : le traitement endovasculaire fait maintenant partie des possibilités thérapeutiques de certains anévrismes de l'aorte descendante (C3). Il consiste à plaquer au niveau de l'anévrisme fusiforme ou sacciforme une prothèse faite d'un tube en Dacron ou en Gore-Tex armé par une armature faite d'un métal à mémoire de forme. Cette prothèse est incorporée dans l'équivalent d'un gros cathéter de délivrement qui sera placé par abord endovasculaire à la hauteur de l'anévrisme. Elle sera déployée sur place sous contrôle d'une angiographie per-opératoire. Cette technique se fait donc par abord artériel périphérique (souvent combiné huméral pour réalisation de l'angiographie et fémoral pour la mise en place de l'endoprothèse).



L'endoprothèse prend appui sur les zones aortiques d'amont et d'aval de l'anévrisme qui ne sont pas (ou légèrement) dilatées. Il est donc nécessaire d'avoir un collet aortique en amont et en aval de l'anévrisme pour pouvoir y fixer la prothèse (la longueur de ce collet nécessaire est d'environ 2 cm chaque côté). Selon les prothèses, la longueur de ce collet varie. La tendance est à ce qu'il soit de plus en plus court au fil des évolutions d'endoprothèses.

L'étanchéité est réalisée à ces deux niveaux, au besoin en gonflant cette prothèse avec un ballon pour mieux l'appliquer. Cela supprime toute circulation de sang dans le sac anévrisimal. Le sang coagule alors et progressivement le caillot devient fibrosé. Ainsi, non soumis à une pression, le diamètre de l'anévrisme au pire reste stable et au mieux régresse.

L'endoprothèse dont le diamètre et la longueur doivent être mesurés grâce à une iconographie précise est fabriquée à la demande. Il faut que la limite supérieure de l'anévrisme soit bien séparée de la naissance de la carotide gauche qu'il ne faut pas occlure. Le contrôle par échocardiographie transœsophagienne peut aider au positionnement.

La mortalité est faible, voire presque inexistante. Le risque de paraplégie est très diminué, voire presque nul. Cette technique ne nécessitant pas de contrôle chirurgical de l'anévrisme (ni de CEC...), l'hémodynamique du patient durant cette procédure qui est souvent de bien plus courte durée, n'est que très peu perturbée. C'est ce qui expliquerait ces bien meilleurs résultats en termes de paraplégie.

Les suites opératoires sont généralement très simples avec parfois uniquement des problèmes artériels locaux sur l'artère fémorale. La prévention de l'infection doit être drastique : aseptie et antibioprofylaxie sont identiques à celles d'une intervention chirurgicale ordinaire.

Il existe 5 grandes causes d'échec de la technique endovasculaire (la poche anévrismale continue à croître) :

Type 1 : fuites situées au niveau des zones d'étanchéité de l'endoprothèse. On identifie deux sous-types :

- 1a Extrémité proximale de l'endoprothèse
- 1b Extrémité distale de l'endoprothèse

Type 2: fuites provenant de branches artérielles de l'aorte sans lien avec les sites de fixation (artères lombaires, artère mésentérique inférieure, artère hypogastrique...). On identifie deux sous-types :

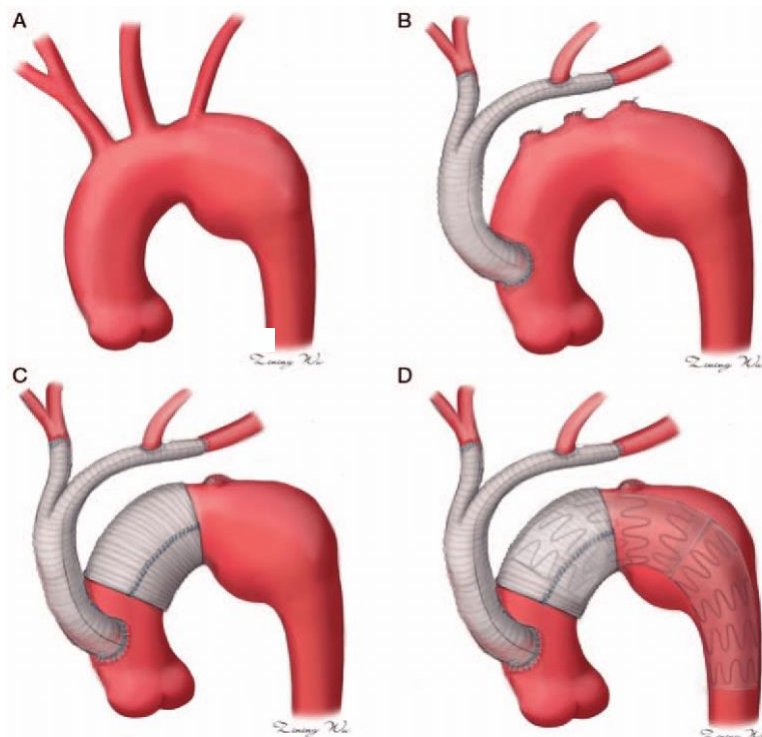
- 2a Simple : une seule branche responsable de l'endofuite
- 2b Complexe : au moins deux branches responsables de l'endofuite

Type 3 : défaut en lien avec l'architecture de l'endoprothèse (déconnexion de modules, plicature, déchirure ...)

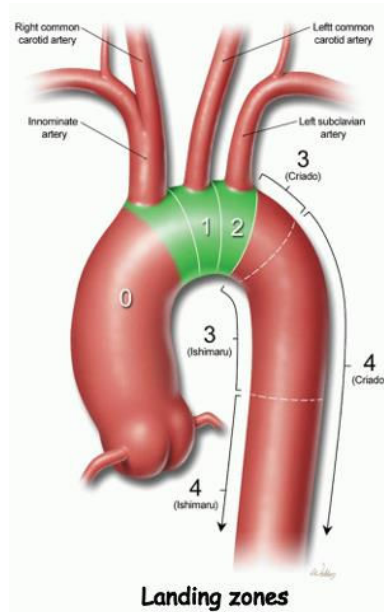
Type 4 : fuites en lien avec une porosité du matériel composant l'endoprothèse.

Type 5 : endotension. Correspond à une majoration ou une persistance d'une pression élevée dans le sac anévrismal après pose de l'endoprothèse sans visualisation d'endofuite au scanner ou à l'aortographie.

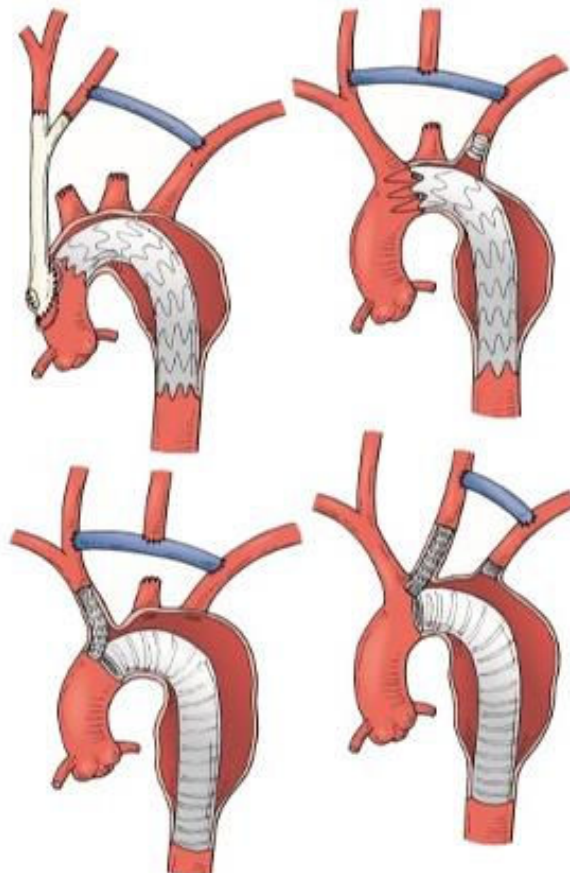
- **Procédures combinées ou hybrides :** chirurgicales conventionnelles et endovasculaires. La technique illustrée ci-dessous illustre une procédure de débranching des vaisseaux de la gerbe du cou qui sont réimplantés à l'aide d'une prothèse sur l'aorte ascendante, un remplacement chirurgical partiel du segment 2 de l'aorte et un stenting d'un anévrisme de la fin de C2 et du début de C3.



La chirurgie peut également aider à élargir la zone d'appui de l'endoprothèse proximale (landing zone). On peut distinguer plusieurs zones propices à l'accroche proximale de l'endoprothèse :



Des chirurgies de pontages des troncs de la gerbe du cou permettent d'occlure si nécessaire certaines zones de départ de ces troncs.



Indications opératoires :

- 1/ Anévrisme asymptomatique : si diamètre > 55 mm (mesuré par scanner ou IRM avec produit de contraste) pour l'aorte ascendante et si diamètre > 60 mm pour l'aorte descendante.
- 2/ Anévrisme symptomatique ou compliqué :
 - antécédent d'embolie systémique à partir des dépôts de fibrine
 - fuite aortique symptomatique dans la maladie annulo-ectasiante
 - compression symptomatique des structures adjacentes
 - en urgence : fissuration-rupture intra-péricardique pour le segment 1, médiastinale pour le 2 et pleurale gauche pour le 3 ou dissection aortique aiguë à partir de l'anévrisme.
- 3/ Anévrisme de diamètre limite : refaire un scanner 6 mois plus tard. Si augmentation > 5 mm : chirurgie car anévrisme évolutif.
- 4/ Problème de fuite aortique modérée et d'anévrisme du segment 1 à 40 mm, par exemple, chez un sujet jeune ; il s'agit probablement d'une atteinte dégénérative donc risque majeur de dissection aiguë ou de rupture : indication plus agressive de chirurgie.
- 5/ Les patients qui ont une maladie héréditaire du tissu élastique comme la maladie de Marfan seront opérés plus précocement.

Pronostic

Survie :

- Mortalité opératoire : mortalité péri-opératoire moindre dans les réparations endovasculaires 2.1% vs 11.7% dans les réparations chirurgicales et 1.9 % vs 5.7 % dans les 30 jours

- Complications :

Complications de la chirurgie de l'aorte ascendante :

Neurologiques (accident vasculaire cérébral),
Cardiaques (infarctus),
Infectieuses au niveau de la sternotomie.

Complications de la chirurgie de l'aorte descendante :

Neurologiques (paraplégie),
Respiratoires,
Cardiaques (infarctus),
Défaillances des organes (foie, reins).

Complication non spécifique, hémorragie avec nécessité de reprise chirurgicale.

Modalités de suivi

Le malade opéré d'un anévrisme aortique nécessite une surveillance médicale spécifique ultérieure.

La surveillance doit dépister la survenue secondaire ou l'évolution d'une autre localisation de la maladie anévrismale (aorte thoracique, aorte abdominale sus-rénale, artères iliaques, artères poplitées) ou d'une maladie athéromateuse (insuffisance coronaire, sténose carotidienne, artériopathie oblitérante des membres inférieurs).

Un traitement antiagrégant plaquettaire au long cours est justifié en cas d'athéromatose associée.

La surveillance de la prothèse dépend du type utilisé :

- Les prothèses utilisées lors de la chirurgie conventionnelle présentent une excellente résistance à la rupture, mais elles exposent à la constitution d'anévrismes anastomotiques de survenue tardive justifiant une surveillance annuelle par écho-doppler de la prothèse et des sites anastomotiques.

- Les endoprothèses posent le problème actuellement non résolu de leur efficacité à long terme. La stabilité des dispositifs employés ainsi que l'efficacité des anastomoses, en l'absence de suture, sont les principales sources d'inquiétude. Une surveillance étroite clinique et par TDM du malade est obligatoire. En effet, différentes complications sont possibles : endofuites secondaires avec un risque d'augmentation du diamètre de l'anévrisme exposant à la rupture, dégradation de l'endoprothèse. En présence d'une endofuite, d'une détérioration de l'endoprothèse ou d'une progression de l'anévrisme, un traitement complémentaire doit être discuté.

La présence d'une prothèse artérielle expose à un risque faible mais réel de colonisation bactérienne tardive justifiant une antibiothérapie prophylactique lors de tout acte thérapeutique à risque bactérien chez les malades porteurs d'une prothèse vasculaire.