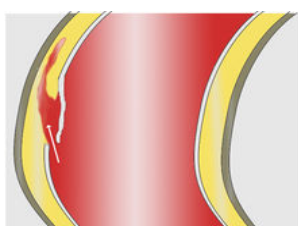


Dissection de l'aorte thoracique

Physiopathologie

Une dissection aortique est le résultat d'un clivage de la paroi aortique le plus souvent à une poussée d'hypertension artérielle.

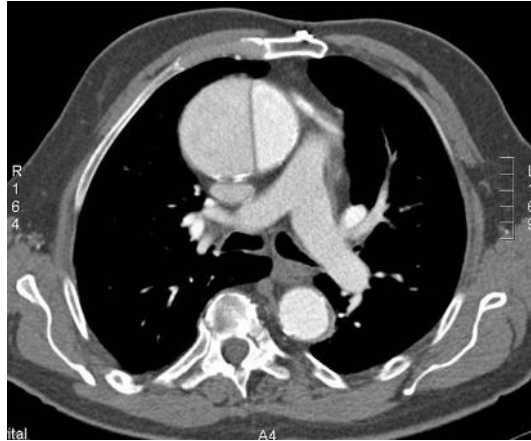
- Le phénomène initial consiste en un clivage longitudinal de la paroi aortique, le plus souvent entre la média et l'adventice, favorisé par une maladie aortique (maladies héréditaires du tissu élastique, dégénérescence physiologique, athérosclérose), qui fragilise la paroi artérielle.



- La zone de déchirure initiale de l'intima et d'une partie de la média est appelé l'orifice d'entrée. Elle est localisée dans une dissection entreprenant l'aorte ascendante au niveau de:
 - Aorte ascendante dans 70% des cas, majoritairement à 3-4 cm de la valve aortique et sur le versant droit de l'aorte (convexité).
 - Crosse aortique dans 10% des cas.
 - Aorte descendante en aval de l'émergence de l'artère sous-clavière gauche dans 20% des cas.
- Extension de la dissection vers l'aval le plus souvent (dissection antérograde) ou plus rarement vers l'amont (dissection rétrograde). La dissection se propage rapidement dans l'aorte et ses branches de division. Ce phénomène aboutit à la constitution d'un deuxième chenal à paroi fine (« fausse lumière »). La fausse lumière s'étend sur la moitié aux 2/3 de la circonférence aortique.



- Variabilité des flux à travers le "vrai" et le "faux" chenal. La répartition du produit de contraste entre ces deux chenaux dépend de la répartition des flux et de la latence nécessaire au sang pour passer de l'un à l'autre. En aucun cas un état de la répartition à un moment donné ne peut présager du caractère hypoperfusé de cette lumière.



- L'aorte ne se rompra que si l'adventice cède. Elle peut se rompre à n'importe quel endroit de la dissection. Cependant, l'absence de tissus de soutien autour de l'aorte en péricarde libre la rend particulièrement vulnérable à cet endroit. Une suffusion hémorragique entraînera inévitablement dans cette section un épanchement péricardique, voire une tamponnade s'il devient plus important.
- La dissection peut entreprendre les coronaires et la valve aortique.
- Les branches de division de l'aorte peuvent rester perméables, être occluses par la dissection, ou être alimentées par la fausse lumière.

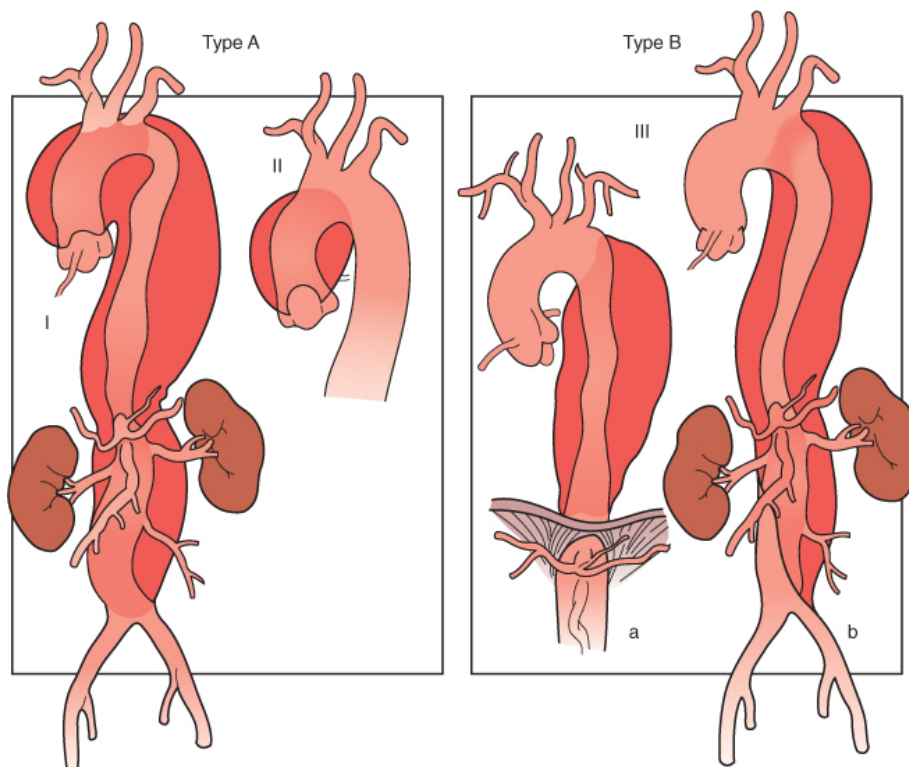
On parle de dissection aiguë lorsque le diagnostic est posé **endéans les 14 jours** du début des symptômes. Lorsque le début des symptômes remonte à plus de 14 jours, ou en l'absence de symptômes (par exemple découverte fortuite par CT thoracique), on parle de dissection chronique.

Il existe deux grandes classifications des dissections de l'aorte : la **classification de De Bakey** et la **classification de Stanford**. La classification de De Bakey tient compte de la position de la porte d'entrée de la dissection, alors que la classification de Stanford se limite à décrire les portions atteintes par la dissection (essentiellement l'atteinte ou non de l'aorte ascendante).

Classification de Stanford :

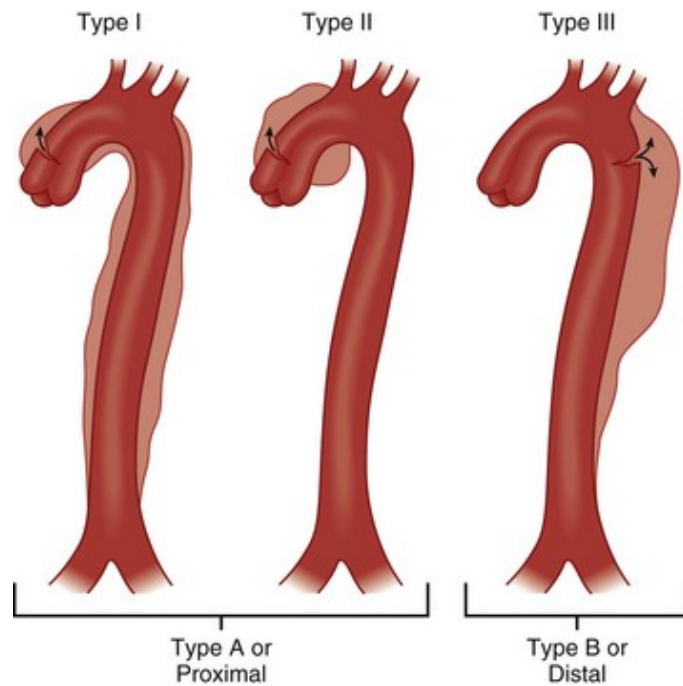
- **Type A** : dissection intéressant l'aorte ascendante, quelle que soit l'extension. Concerne le sujet plus jeune avec une affection prédisposante, sans HTA.
- **Type B** : toutes les autres dissections, ne touchant pas l'aorte ascendante (c'est-à-dire entreprenant la crosse de l'aorte et/ou l'aorte descendante). Concerne surtout des sujets plus âgés avec HTA.

Remarque : les dissections de l'aorte thoracique prennent le plus souvent naissance juste au-dessus de la cuspside non coronaire de la valve aortique, ou immédiatement en aval de l'artère sous-clavière.



Classification de De Bakey (moins utilisée) :

- **Type I** : toute l'aorte est entreprise
- **Type II** : seule l'aorte ascendante est entreprise
- **Type III** : seule l'aorte descendante est entreprise.



Evolution naturelle des dissections:

- *complications en phase aiguë :*
 - Insuffisance valvulaire aortique
 - Thrombose ou hypoperfusion des branches de l'aorte, conduisant à une ischémie myocardique, cérébrale, viscérale, ou de membre
 - Epanchement péricardique avec tamponnade
 - Rupture de l'adventice → hémopéritoine, hémomédiastin, hémothorax massif (aigus et létaux)

Dans le cas d'une dissection de type A, on redoute particulièrement :

1. Une suffusion hémorragique en péricarde libre avec **tamponnade**
2. Une dissection d'un ostium coronaire (plus fréquemment le droit) avec **infarctus aigu**
3. Une dissection commissurale de la valve aortique avec **insuffisance valvulaire brutale**

- *complications en phase chronique :*

➢ Evolution anévrysmale

Introduction

Epidémiologie :

L'incidence de la dissection aortique est de 3/100 000 par an.

Facteurs prédisposants :

- Sexe : hommes/femmes : 5/1
- Age : pic d'incidence :
 - Type A: 50-60 ans
 - Type B: 60-70 ans
- Hypertension artérielle
- Maladies du tissu conjonctif : Marfan, Ehlers-Danlos...
- Anomalies valvulaires aortiques congénitales (bicuspidie aortique), coarctation aortique
- Fin de la grossesse
- Traumatisme thoracique fermé (choc, traumatisme de décélération)
- Post-canulation aortique (antécédents de chirurgie cardiaque)
- Consommation de cocaïne

Histoire de la maladie :

Un patient se présente aux urgences amené par une ambulance suite à un accident sur la voie publique. Le patient a ressenti une très violente douleur transfixiante dans le thorax et migrant par la suite vers l'abdomen et les fosses iliaques. A l'examen physique, le patient est pâle, sévèrement hypertendu (200/110) et très anxieux.

Présentation clinique

Symptômes :

- Douleur thoracique
 - Aiguë
 - D'intensité extrême et d'emblée maximale, avec sensation de mort imminente
 - Constante
 - Spontanée
 - Localisation : d'abord thoracique haute (douleur rétrosternale en coup de poignard), puis progression antéro-postérieure : la douleur devient inter-scapulaire, puis progression cranio-caudale (douleur dorsale, lombaire, abdominale).
- Dyspnée soudaine (OPH, insuffisance valvulaire aortique)

Signes physiques :

- Examen clinique :
 - HTA.
 - Frottement péricardique.
 - Auscultation d'un « **claquement de drapeau** ».
 - Asymétrie des pouls aux membres supérieurs ou inférieurs, ou disparition du pouls dans un membre.
 - Souffle diastolique d'insuffisance aortique.
- Signes d'ischémie :
 - Syncope, accident vasculaire cérébral, hémiparésie
 - Infarctus myocardique
 - Ischémie mésentérique
 - Insuffisance rénale avec oligurie / anurie
 - Ischémie aiguë d'un membre
 - Paraplégie
- Hémithorax gauche, tamponnade, hémopéritoine, choc hypovolémique

Diagnostic différentiel

- Infarctus du myocarde
- AVC
- Embolie pulmonaire
- Abdomen aigu

Examens complémentaires :

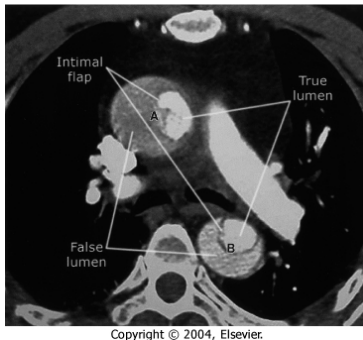
Ils permettent de confirmer le diagnostic et de guider la stratégie thérapeutique :

- **ECG**: pour le diagnostic différentiel de la douleur thoracique. Peut suggérer un infarctus myocardique ou une tamponnade.
- **Rx thorax**: élargissement du médiastin, double contour aortique, cardiomégalie, hémithorax...

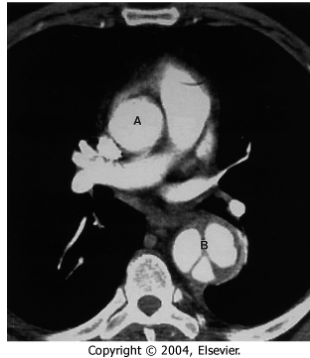


- **Tomodensitométrie (CT) avec injection de produit de contraste** : visualisation de la « vraie » et de la « fausse » lumière

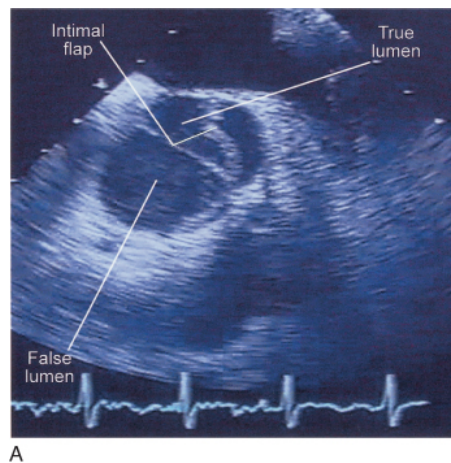
Dissection type A



Dissection type B



- **Echographie trans-oesophagienne** : « voile intimal », insuffisance aortique, épanchement péricardique / tamponnade, hypokinésie inférieure.

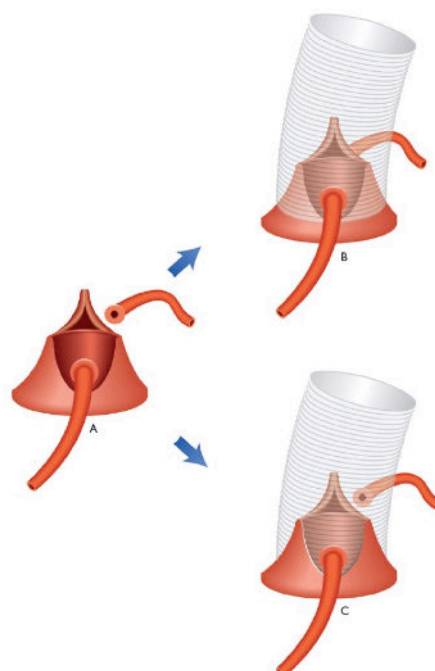


- **Aorto-artériographie conventionnelle** : examen invasif uniquement demandé dans le cadre d'un bilan préopératoire (traitement endoluminal).
- **Résonance magnétique nucléaire (RMN)** : contraste spontané entre le « vrai » et le « faux » chenal.

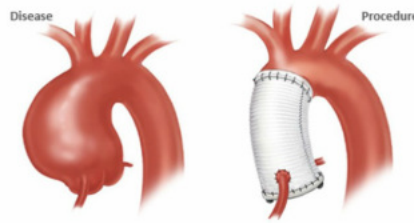
Traitements

Modalités :

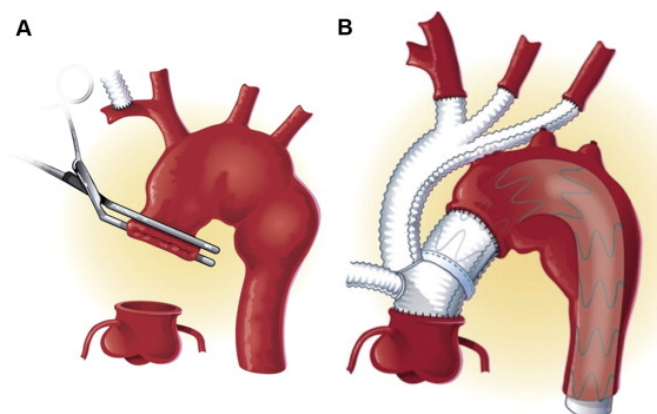
- Prévention :
 - Traitement de l'HTA
 - Surveillance régulière de la taille de l'aorte si syndrome de Marfan, bicuspidie aortique, coarctation aortique, ou en cas de dissection aortique chronique.
- Traitement médical :
 - Surveillance USI
 - Traitement hypotenseur (perfusion IV d'un vasodilatateur et d'un bêta-bloquant)
 - Objectifs :
 - TA Syst. < 120 mm Hg
 - TA moyenne 80 mm Hg
 - Traitement de la douleur
 - Remplissage si choc hypovolémique
- Traitement chirurgical :
 - Remplacement par une prothèse en Dacron de l'aorte ascendante, associée si nécessaire au traitement de l'insuffisance aortique et coronarienne. Lorsque la valve aortique peut être réparée, une intervention de remplacement de l'aorte ascendante tout en conservant la valve aortique par une prothèse en dacron avec réimplantation coronaire selon **David (B)** ou **Yacoub (C)** est indiquée.



Si la valve est détruite et ne peut être réparée, on réalise une **intervention de Bentall** : remplacement de la valve et de l'aorte ascendante, avec réimplantation des ostia coronaires dans la prothèse.

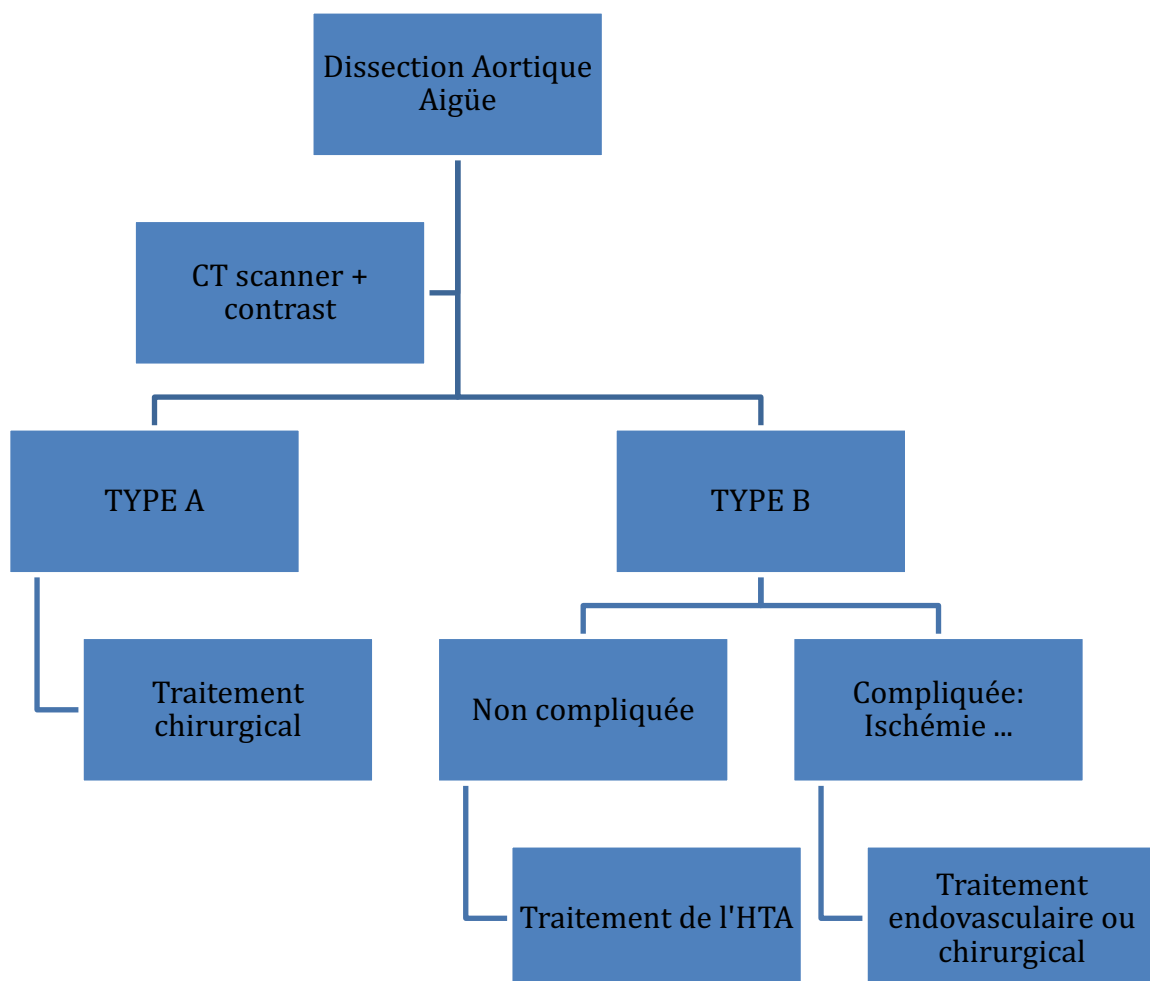


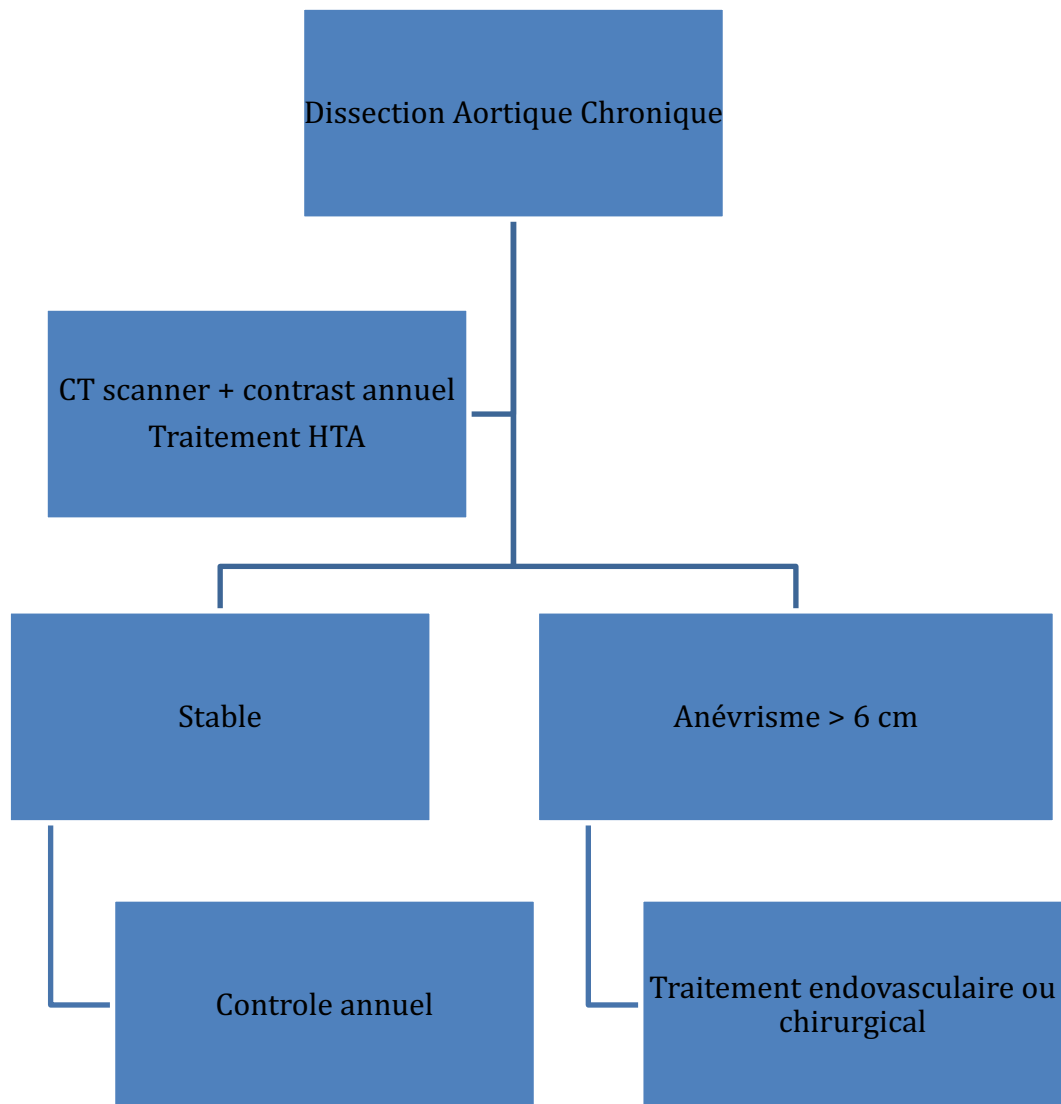
- On peut aussi pratiquer un remplacement de l'arche aortique, avec réimplantation des vaisseaux (TABC, artère carotide primitive gauche, artère sous-clavière gauche). Ce geste est particulièrement indiqué lorsque le point d'entrée de la dissection se situe dans la crosse aortique.
- Traitement endovasculaire :
 - Par fenestration (création d'une communication entre vrai et faux chenal) = traitement de choix pour l'ischémie mésentérique, ou de membre.
 - Par mise en place d'une endoprothèse : reste expérimental au niveau de l'aorte ascendante et réservé aux contre-indications opératoires. Elle vise à supprimer le point d'entrée de la dissection.
 - Les endoprothèses sont particulièrement indiquées pour traiter une dilatation anévrysmale de l'aorte descendante, voire même de la crosse aortique après débranching des vaisseaux de la crosse aortique et réimplantation de ceux-ci au niveau de la prothèse d'aorte ascendante (B) en cas de cure chirurgicale d'une dissection type A initialement (A).



Indications opératoires :

- Toute dissection de type A aiguë est une **URGENCE CHIRURGICALE**.
- Pour la dissection de type B, traitement chirurgical ou endovasculaire en cas de signes d'ischémie, de rupture, de douleur ou HTA incontrôlable. Sinon, traitement médical.
- Pour la dissection aortique chronique, traitement chirurgical par prothèse ou traitement endovasculaire en cas de dilatation anévrysmale de l'aorte ascendante (diamètre > 55 mm) ou de l'aorte thoracique descendante ou de l'aorte abdominale (diamètre > 60 mm).





Pronostic

Survie :

L'évolution naturelle des patients atteints de dissection aiguë de l'aorte est très variable selon le segment aortique atteint :

Dissection type A : mortalité aiguë (sans traitement) : 90%

Dissection type B : mortalité aiguë (sans traitement) : 40%

La complication tardive classique de la dissection est son évolution vers une dilatation anévrismale.

- Mortalité opératoire :

La mortalité hospitalière pour les types A opérés varie de 5 à 30 % suivant les séries, avec un risque plus élevé lorsque l'arche aortique doit être incluse dans la réparation. Les résultats précoces du traitement chirurgical sont conditionnés par le type d'intervention réalisée en première intention (en particulier en ce qui concerne le sort donné au faux chenal). L'utilisation de colles chirurgicales peut s'avérer très utile pour « recoller » la média disséquée, et également pour réduire le caractère hémorragique de cette chirurgie. Cependant, elles ne sont pas dénuées d'effets délétères, en particulier les colles dénaturantes à base d'aldéhydes dont l'effet tannant sur les tissus peut sembler intéressant initialement (rend les tissus plus solides) mais qui s'accompagne d'un taux plus élevé de survenue de faux anévrismes dans le follow-up (déhiscence anastomotique).

- A long terme :

Pour le type A opérée, la survie à 1 mois, 1 an, 5 ans, 10 ans et 15 ans, est de : 79 %, 66 %, 46 %, 45 % et 37 % respectivement.

Pour le type B, la mortalité chirurgicale est de 19 à 32% et la mortalité du traitement médical est de 10%.

Les décès tardifs sont corrélés à l'évolution du faux chenal, soit vers la fissuration, soit vers l'anévrisme. En effet, le faux chenal persiste, circulant sous une pression plus faible, chez près de 80 % des opérés. L'absence de faux chenal résiduel après cure chirurgicale est un facteur pronostic de bonne évolution au long cours des patients (un follow-up reste cependant préconisé).

- Complications :

- Dilatation anévrismale

- Re-dissection dans un segment aortique jusque là non concerné par le faux chenal (10 à 20 % des cas suivant les séries).

Modalités de suivi :

Contrôler l'HTA (βbloquants), et surveillance par scanner ou IRM 1x/an pendant au moins 5 ans.