

131 – IIIb SYNDROMES AORTIQUES AIGUS

JM Fauvel, P Massabuau, H Rousseau et A Cérène 2010

On englobe sous le terme de **Syndromes aortiques aigus** :

- la dissection aortique
- l'hématome intrapariétal aortique
- l'ulcère aortique symptomatique

La dissection aortique, lorsqu'elle ne conduit pas à la rupture, va s'accompagner d'une dilatation de l'aorte (d'où l'ancienne appellation d'anévrysme disséquant).

1 - PHYSIOPATHOLOGIE, EPIDEMIOLOGIE, ETIOLOGIE ET CLASSIFICATION

1.1. Physiopathologie

Toutes les maladies altérant la paroi aortique peuvent conduire à la dissection, d'autant plus facilement qu'un anévrysme est déjà constitué, mais deux pathologies ont un rôle favorisant marqué (cf figure) :

- médianécrose kystique
- hypertension artérielle.

1.2. Prévalence : 2,6 à 3,5 / 100 000 / an âge moyen 63 ans

1.3. Classifications

1.3.1. La classification de De Bakey est historiquement la plus ancienne, elle différencie 3 types selon l'étendue et la topographie du processus:

- Type 1 : affecte l'ensemble de l'aorte
- Type 2 : ne touche que l'aorte ascendante
- Type 3 : ne touche que l'aorte descendant

1.3.2. La classification de Stanford, plus récente, correspond mieux aux indications thérapeutiques qui en découlent, et elle distingue 2 types :

- Type A : touche l'aorte ascendante
- Type B : ne touche pas l'aorte ascendante

Dans les deux classifications, une subdivision (a et b) peut être ajoutée selon l'extension ou non à l'aorte abdominale.

1.3.3. Pour intégrer le fait que l'hématome intrapariétal, ou l'ulcère pénétrant aortique, peuvent être des points de départ du processus de dissection, une sous classification a été récemment proposée par la Société Européenne de Cardiologie et nous allons l'utiliser

- *classe 1* : dissection aortique classique

Elle peut être précédée par l'une des classes suivantes, en particulier l'hématome intrapariétal. Elle se produit à l'union des 2/3 interne et du 1/3 externe de la média et elle se caractérise par le développement d'un voile ou flap intimal, séparant la vraie lumière et le faux chenal (aspect d'un double cylindre). Pour des raisons de différence de pression, le diamètre de la vraie lumière est inférieur à celui du faux chenal.

Une déchirure de l'intima est le plus souvent retrouvée, servant d'orifice d'entrée, et il peut y en avoir plusieurs, alimentant le faux chenal à différents niveaux (dissection communicante, ou non). Un orifice de sortie, ou de réentrée dans la vraie lumière, peut exister en distalité, mais n'est pas constant. Le faux chenal peut donc être, ou non, circulant, avec alors un flux plus faible que dans la vraie lumière.

La porte d'entrée est retrouvée, en moyenne :

- type A : sur l'aorte ascendante dans 60% des cas,
- type B : sur l'aorte horizontale dans 15%

et sur l'aorte descendante, peu après l'origine de la sous clavière gauche, dans 25%.

Du segment aortique lésé, le processus de dissection peut s'étendre transversalement et surtout longitudinalement :

- vers l'aval le plus souvent, de manière plus ou moins hélicoïdale, jusqu'à la bifurcation iliaque et même au delà
- ou parfois vers l'amont, de manière rétrograde.

Il peut ainsi :

- léser la sustentation des sigmoïdes aortiques avec capotage et insuffisance aortique
- toucher les branches de division de l'aorte, en commençant par les coronaires, soit en les disséquant, soit en les comprimant, soit en déchirant leur point de départ intimal comme pour les intercostales par exemple.

Selon le point de départ et l'extension, le risque évolutif varie.

L'évolution peut se faire vers :

- la rupture aortique : 80 %, . soit dans le péricarde pour l'aorte ascendante, soit dans le médiastin, la plèvre ou le péritoine . en phase aigue

. ou après passage à la chronicité (après 14 jours) et distension progressive de l'aorte :
d'où l'appellation d' « anévrisme disséquant »

- la thrombose du faux chenal, annonçant une évolution vers la stabilisation ou la régression
- la cicatrisation, avec disparition du faux chenal et épaissement de la paroi, bien rare.

Mortalité très élevée :

- 20% des patients meurent avant d'arriver à l'hôpital
- 50 % sont décédés à 48 h (1% par heure)
- si le diagnostic est fait, la survie s'améliore :
 - o à 1 an : survie : type A - I : 52%, II : 69%, type B – (III) : 70 %
 - o à 2 ans : 48%, 50%, 60%

Classe 2 : Hématome intrapariétal

C'est probablement la lésion initiale dans la majorité des cas de dissection liés à une médianécrose kystique, selon l'hypothèse proposée .

Il y a rupture des vasa vasorum et hémorragie, qui peut se propager le long de l'aorte et entraîner un épaissement de la paroi, ou se localiser sous forme d'un hématome intrapariétal dédoublant la paroi.

A ce stade d'hémorragie ou d'hématome dans la paroi, il n'y a pas de porte d'entrée, et donc pas de flap intimal, pas de faux chenal, pas de flux circulant.

Deux présentations sont habituellement rencontrées :

- type 1 : aorte à paroi interne lisse, de diamètre inférieur à 35 mm, et d'épaisseur supérieure à 5 mm.
L'extension longitudinale est de 11cm en moyenne.
- type 2 : aorte à paroi athéromateuse, dilatée à plus de 35 mm, souvent calcifiée, avec une paroi très épaisse (de 6 à 40 mm, moyenne 13mm), l'extension longitudinale reste du même ordre (11 cm).

Le siège est plus souvent l'aorte descendante.

L'évolution peut se faire :

- vers la rupture externe : 5 à 26 %
- vers la déchirure de l'intima et 2/3 interne de média, avec constitution d'une dissection classique : 15 à 47 %
- vers la régression : 11 à 75 %

Mortalité : 20 à 80%.

Classe 3 : Dissection localisée

C'est une dissection limitée, « avortée », avec une déchirure intimale souvent couverte par un thrombus, et un bombement excentrique de la paroi en regard. Elle peut évoluer vers une dissection classique.

Classe 4 : Ulcère pénétrant

La rupture d'une plaque athéromateuse entraîne une ulcération de la paroi aortique. Cet ulcère évolue et s'entoure d'un hématome, habituellement sous adventiciel (hématome - classe 2, type 2) .

Le siège est essentiellement localisé à l'aorte thoracique horizontale et descendante, et à l'aorte abdominale, et il n'y a pas de propagation longitudinale importante.

L'évolution peut se faire :

- vers un faux anévrisme (sacculaire)
- vers une dissection classique (10 à 20 %)
- vers la rupture

Classe 5 : Dissection traumatique ou iatrogène.

Elle peut compliquer un traumatisme thoracique, une coronarographie ou une angioplastie coronaire, une contre pulsion intraaortique, un clampage aortique per opératoire .

2 - DIAGNOSTIC CLINIQUE

2. 1 - A la phase aigue

La douleur est le signe essentiel, dans la dissection classique: le tableau est celui d'une douleur thoracique :

- d'installation brutale, et intolérable
- de siège initial rétrosternal, cervical, dorsal, épigastrique ou plus rarement lombaire ou abdominal, elle a tendance à migrer en suivant le trajet aortique (ex : antérieure, irradiant vers le haut puis interscapulaire, puis lombaire)
- elle peut mimer la douleur de l'infarctus, mais celle ci démarre plus lentement et s'accompagne d'une oppression.
- elle peut rester :
 - isolée
 - ou associée à une symptomatologie liée à une complication ou à l'atteinte des branches de l'aorte :
 - o syncope,
 - o collapsus (tamponnade cardiaque)
 - o ou au contraire hypertension,

- insuffisance ventriculaire gauche (liée à l'insuffisance aortique)
- infarctus, inférieur surtout (coronaire droite ++)
- ischémie d'un membre supérieur (sous clavière)
- tableau d'accident vasculaire cérébral (troncs cérébraux)
- paraplégie (intercostales)
- ischémie mésentérique (artères à destinée digestive)
- anurie (artères rénales)
- ischémie d'un membre inférieur (iliaques)

L'examen clinique recherche :

- un souffle d'insuffisance aortique,
- un frottement péricardique,
- une asymétrie des pouls
- un déficit moteur
- une asymétrie du murmure vésiculaire
- une ischémie des membres inférieurs

L'ECG réalisé en urgence a un intérêt s'il reste normal, mais peut montrer un tracé d'infarctus, en particulier par occlusion de la coronaire droite, conduisant parfois à une thrombolyse délétaire.

Le cliché thoracique peut montrer un élargissement du bouton aortique (supérieur à 50 mm), ou un épanchement pleural gauche (hémithorax).

2.2 – A la phase chronique

Il arrive que le diagnostic ne soit envisagé qu'à la phase chronique, après une forme clinique atypique, devant des douleurs thoraciques, une fièvre durable, un élargissement du médiastin sur le cliché thoracique.

3 – EXAMENS PARACLINIQUES

Quatre examens complémentaires peuvent être mis en œuvre : l'échocardiogramme, le scanner, l'IRM et l'aortographie.

On veut :

- confirmer le diagnostic : le flap intimal
- classer la dissection, et donc préciser son origine
- préciser son extension antérograde et éventuellement rétrograde
- différencier le vrai et le faux chenal, évaluer les dimensions, le flux dans chacun,
- préciser si la dissection est communicante ou non et localiser la ou les portes d'entrée, et les réentrées distales
- détecter une insuffisance aortique et préciser son importance
- détecter une extravasation périaortique (péricarde, plèvre, médiastin), justifiant une intervention
- détecter une extension aux vaisseaux cervicaux, aux branches de l'aorte abdominale, aux iliaques et fémorales.
- détecter une ischémie viscérale, ou des membres inférieurs

3.1 Echocardiogramme transthoracique et transoesophagien

L'écho transthoracique est le plus souvent complété par la voie transoesophagienne.

Celle ci est « aveugle » pour la jonction du segment 1 et 2 de l'aorte thoracique.

Cet examen peut être réalisé au lit du malade, après sédation, et à toute heure en service de soins intensifs cardiologiques.

Il peut suffire à faire prendre une décision chirurgicale pour un type A..

Il permet de séparer la classe 1 de l'hématome intrapariétal, de l'ulcère pénétrant et de la dissection traumatique. Il nécessite une bonne expérience de l'opérateur. Il ne montre pas les vaisseaux du cou et l'aorte abdominale.

3.2 Aortographie

C'était l'examen de référence, mais elle a été détrônée par les progrès du scanner et de l'IRM. Elle n'est plus utilisée que dans un but thérapeutique, pour un traitement endoluminal.

3.3 Tomodensitométrie

C'est l'examen qui apporte le plus d'informations.

Il nécessite l'injection de 120 cc de produit iodé.

Il apporte des informations d'une très grande fiabilité sur

- le diagnostic de la dissection.
- la topographie de la porte d'entrée.
- la perméabilité du faux chenal et du vrai chenal.
- l'extension aux branches de l'aorte
- les réentrées distales
- les ischémies viscérales et des membres.

Il étudie toute l'aorte et ses branches et il permet un bilan complet de l'extension sous diaphragmatique et des complications associées (hémopéricarde, hémothorax, ischémies viscérales).

Les limites du scanner sont représentées par une moins bonne visualisation de la portion horizontale de l'aorte, parallèle au plan de coupe ; les coronaires ne sont pas visualisées ; l'état valvulaire aortique ne peut pas être apprécié.

3 . 4 IRM et angio IRM

La résonance magnétique apporte les mêmes informations que l'angioscanner avec en plus l'avantage de permettre des coupes dans tous les plans de l'espace, en particulier dans le grand axe de l'aorte donnant des images pseudo-angiographiques en oblique antérieure gauche déroulant la crosse aortique. Elle a également comme avantage de ne pas être irradiante.

Elle est rarement disponible en urgence et elle n'est pas facilement utilisable pour un patient hémodynamiquement instable, bien que sa durée soit réduite sur les dernières installations.

Sa définition d'image est actuellement inférieure à l'angioscanner.

Elle est surtout utilisée pour la surveillance après traitement chirurgical des type A (la mise en place d'une prothèse valvulaire aortique n'empêche pas sa réalisation) et des types B traités médicalement ou par stent graft.

En urgence, selon les circonstances, et selon les possibilités techniques, l'échocardiographie et/ ou le scanner sont utilisés en premier. D'une manière générale :

- l'échographie transoesophagienne permet d'évaluer :
 - la topographie de la porte d'entrée, ce qui permet de distinguer le type A ou B, et de prendre la décision thérapeutique (cf + bas)
 - les complications associées ; hémopéricarde, insuffisance aortique, hémothorax
- l'angioscanner spirale permet d'évaluer une ischémie viscérale, ou des membres inférieurs

4 – DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Selon la présentation de départ, divers diagnostics sont à éliminer, les plus fréquents étant

- l'infarctus,
- la péricardite,
- l'embolie pulmonaire
- et la douleur d'origine ostéoarticulaire.

5 – TRAITEMENT

Le patient doit être transféré le plus rapidement possible dans un secteur de soins intensifs cardiologiques, et une voie veineuse doit être mise en place de même que la surveillance tensionnelle .

5 . 1 . Traitement médical dans l'immédiat

Contrôler la douleur : morphinique

Réduire la pression artérielle si elle est élevée, à un niveau entre 100 et 120 mm Hg pour la systolique :

Bétabloqueur : propranolol (0,05 à 0,15 mg/ kg toutes les 4 à 6 h),qui diminue la force de l'éjection ventriculaire, ou en cas de contreindication, nicardipine en perfusion

En association, si nécessaire, le nitroprussiate sera ajouté en débutant avec 0,25 µg / kg / min.

Ensuite, le patient est orienté vers un centre disposant d'une chirurgie cardiaque.

Là, en fonction du tableau, sera décidé :

- soit la poursuite du traitement médical
- soit un traitement chirurgical
- soit un traitement par radiologie interventionnelle

5 . 2 Le traitement chirurgical

5 . 2 . 1 . Contre-indications :

-âge, terrain

- hémiplégié lourde, infarctus du mésentère durant depuis plus de 6 heures. La paraplégie n'est pas une contre-indication.

5 . 2 . 2. Technique

Consiste à remplacer la zone où l'intima est déchirée par un tube synthétique en le suturant à l'aorte disséquée de façon à solidariser les 2 hémiparois. Comme ces parois sont très fragiles, on utilise des colles biologiques pour les renforcer soit chimiques (G.R.F., Bioglue) soit extraites du plasma (Tissucol).

Si fuite aortique, retension de la valve ou mise en place d'une prothèse.

Si ectasie de l'aorte ascendante + fuite valvulaire importante : BENTALL

Les techniques sont par ailleurs identiques à celles en vigueur dans la chirurgie des anévrysmes en utilisant presque toujours l'hypothermie profonde de façon à éviter de mettre des clamps sur des parois aortiques très fragiles qui risquent de ce fait d'être déchirées.

5 . 2 . 3 . Résultats

- Type A : Mortalité hospitalière : 20 à 25 %

Maladie évolutive : faux chenal restant ou redevenant perméable en raison de multiples portes d'entrée avec évolution anévrysmale en aval du tube prothétique, faux anévrysmes au niveau des anastomoses, nouvelles dissections. Il faut assurer une surveillance régulière, à l'aide de l'IRM.

5 . 3 . Traitement endoluminal par radiologie interventionnelle

5 . 3 . 1 . Techniques

- Mise en place de stent grafts (constitués d'une prothèse en tissu soutenue par des ressorts métalliques) en regard de la porte d'entrée. Ainsi, l'exclusion du faux chenal permet de diminuer la pression de celui-ci et de restaurer le flux et la pression dans la vraie lumière permettant de reperfuser les artères viscérales et les membres inférieurs. L'exclusion du faux chenal permet également sa thrombose secondaire et prévient ainsi son évolution anévrysmale et la rupture.

Les limites de cette méthode sont :

- 1) la disponibilité du matériel en urgence,
- 2) la topographie de la porte d'entrée qui doit être suffisamment à distance de la sous clavrière gauche pour permettre une fixation suffisante du stent graft et l'exclusion de la lésion,
- 3) l'absence d'autre porte d'entrée plus distale pour éviter une injection rétrograde.

- Dans certain cas d'ischémies viscérales, on peut faire appel à d'autres méthodes endovasculaires pour traiter ces complications.

Dans le cadre de dissections statiques, liées à l'extension du flap intimal dans les artères viscérales, une implantation dans ces artères d'endoprothèses non couvertes permet le plus souvent de traiter ces ischémies.

Quand le mécanisme est dynamique, par l'obstruction de l'ostium de l'artère viscérale par le flap intimal aortique sans extension de ce flap dans cette artère, une fenestration endovasculaire peut être réalisée permettant de rééquilibrer les pressions entre le vrai et le faux chenal.

- Ces différentes techniques peuvent s'envisager dans le cadre de l'urgence, de façon isolée ou associée, et avant ou après un traitement chirurgical de la portion ascendante de l'aorte.

5 . 3 . 2 . Résultats

- Danger : risque de rupture aortique

- Echecs : impossibilité d'occlure la rupture intimale d'autant qu'il peut y en avoir d'autres ailleurs.

Persistance des ischémies imposant :

- soit chirurgie de revascularisation locale quand elle est possible
- soit chirurgie de la dissection.

5 . 4 – INDICATIONS

5-4-1 DISSECTION AORTIQUE

TYPE A sauf contre-indication : **chirurgie en urgence** (toujours) car risque de rupture intra-péricardique. Il meurt dans ces cas 1 % des patients par heure pendant 48 H. Au bout de 10 Jours, 85 % des patients sont décédés, cela sans traitement chirurgical. Passé ce délai, la survie est presque toujours obtenue.

TYPE B : **traitement médical** hypotenseur sauf complication .

Si complication : traitement endoluminal, devenu bien souvent aussi efficace, ou chirurgie,
à discuter en cas de :

- Signes de fissuration et rupture (hémothorax G)
- Ischémies aiguës (viscérale, membres inférieurs) , Xie si le traitement endoluminal n'est pas possible
- Evolution anévrysmale du faux chenal (diamètre aorte > 50 mm), Xie si traitement endoluminal inapplicable.

En cas de Complications viscérales des dissections de type A ou B

- Type B compliqué par
 - 1) l'évolution anévrysmale du faux chenal,
 - 2) des douleurs thoracique malgré le traitement médical,
 - 3) une hypertension persistante malgré un traitement médical (ces indications peuvent aussi concerner les dissections de type A après chirurgie de l'aorte ascendante).

5-4-2 HEMATOME INTRAPARIETAL AORTIQUE

Aorte ascendante : surveillance ou Xie

Aorte descendante : surveillance et si évolutif : endoprothèse

5-4-3 ULCERE PENETRANT

Endoprothèse > Xie

6 – SURVEILLANCE POST TRAITEMENT

Après la phase aigue :

- la pression artérielle doit être soigneusement maintenue < 135 / 80 mmHg, avec éviction des efforts physiques, en particulier avec les bras
- la surveillance est nécessaire quel que soit le traitement appliqué car la pathologie continue à évoluer.

Même en l'absence de nouvelle donnée clinique, il faut prévoir le calendrier suivant :

- o 1 mois
- o 3 mois
- o 6 mois
- o 12 mois
- o puis tous les ans.

On évalue l'évolution anévrysmale du diamètre aortique, la formation de faux anévrysmes et de fuites aux sites des anastomoses ou d'implantation des stents – grafts, les signes de mauvaise perfusion viscérale.

Pour cela, l'imagerie sera demandée surtout à l'IRM, moins souvent au scanner ou à l'échocardiogramme trans oesophagien. L'écho doppler vasculaire sera utilisé pour surveiller les branches de l'aorte.

Une réintervention est à très haut risque mais est parfois nécessaire devant :

- Type A : une évolution défavorable du montage opératoire, ou une évolution anévrysmale en aval du tube prothétique
- Type B : une évolution anévrysmale du faux chenal (diamètre aorte descendante à 60, 70 mm) lorsque le traitement endoluminal est inapplicable (multiples portes d'entrée ...)

CONCLUSION : Affection grave dans l'immédiat et aussi secondairement (70 % des patients sont décédés à 10 ans).

Références : Diagnosis and management of aortic dissection. Recommendations of the Task Force on Aortic Dissection, European Society of Cardiology ; European Heart Journal (2001) 22, 1642 – 1681

Acute aortic syndromes, TT Tsai, CC Nienaber and KA Eagle Circulation 2005; 112: 3802-3813

Points à retenir

Suspicion → hospitalisation en soins intensifs de Cardiologie dans un Centre doté d'une Chirurgie cardiaque

Hématome : surveillance rapprochée en hospitalisation

Dissection type A / Xie en règle

Dissection type B : ttmt médical, ou endoprothèse en cas de complication

Scanner : diagnostic, phase aigue

IRM : surveillance ultérieure car non irradiante, mais définition un peu moins bonne